

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA

**ESTUDIO  
DE LA  
HIDRODINAMICA DEL LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO  
EN LA  
ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO**

por

*Jose Manuel Cañizal García*

Trabajo realizado para optar al grado de DOCTOR EN MEDICINA.  
Dirigido por el Prof. Dr. Ramiro Diez Lobato.

MADRID, 1992

EDUARDO LAMAS CREGO, PROFESOR TITULAR DE NEUROCIRUGIA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID, COMO TUTOR Y RAMIRO DIEZ LOBATO, PROFESOR ASOCIADO DE PATOLOGIA QUIRURGICA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERISDAD COMPLUTENSE DE MADRID, COMO DIRECTOR

**CERTIFICAN:**

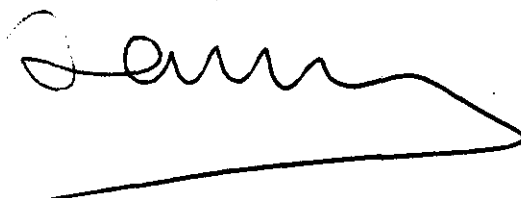
Que la Tesis Doctoral realizada por D. JOSE MANUEL CAÑIZAL GARCIA, titulada: "ESTUDIO DE LA HIDRODINAMICA DEL LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO EN LA ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO", ha sido llevada a cabo bajo nuestra supervisión y dirección y en el momento actual está en condiciones de ser leída y juzgada.

Y para que conste a los efectos oportunos firmamos el presente certificado en Madrid a cinco de Junio de mil novecientos noventa y dos.

Fdo. Prof. Eduardo Lamas Crego



Fdo. Prof. Ramiro Diez Lobato



***A mi familia***

## **AGRADECIMIENTOS**

Al Profesor D. Ramiro Diez Lobato, Jefe de Sección del Servicio de Neurocirugía del Hospital "12 de octubre" por su estímulo constante, su ayuda inestimable en todo momento, sus enseñanzas, la supervisión minuciosa del trabajo, su amabilidad, su accesibilidad, su rigor científico y sobre todo por su ejemplo de trabajador incansable y su generosidad para compartir sus conocimientos.

Al Profesor D. Eduardo Lamas Crego Jefe de Servicio de Neurocirugía de Hospital "12 de Octubre" por su estímulo, su tolerancia y por todas las facilidades concedidas para la realización de mi Residencia en Neurocirugía en su Servicio y de esta Tesis Doctoral.

A los Dres. Julian Rodriguez Hernandez, Alejandro Barcena Orbe y Cesar Mestre Moreira amigos y compañeros que permitieron mi ausencia del Servicio de Neurocirugía del Hospital del Aire durante años supliendo mi ausencia, sin cuya generosidad hubiera sido imposible mi formación.

A los Dres. Juan José Rivas Salas, Antonio Cabrera Yesares, Pedro Gomez Lopez, María Rosario Sarabia Herrero, María Jesús Muñoz Casado, Servando Castro Amaya, Mario Castañeda, Jaime Dominguez, Jose Manuel Ortega, Hernan Sandoval y Joaquín Ayerbe; miembros del Servicio de Neurocirugía del Hospital "12 de Octubre" por su sacrificio diario, rigor profesional y por sus cualidades humanas, sobretodo por su amistad y compañerismo que hicieron para mi del periodo de la Residencia en Neurocirugía, durante el que se elaboró esta Tesis, el de mayor enriquecimiento profesional y humano.

Al Doctor D. Segundo Jimenez Zafra, mi tío, patrón desde mi infancia de las cualidades del buen médico.

Al Doctor D. Pedro Mata Gonzalez con el que dí los primeros pasos en la Especialidad cuando aún era estudiante y me hizo apasionarme por la Neurocirugía.

Al Doctor D. Jose Gerardo Martin Rodriguez por su ejemplo de profesionalidad, de buen hacer médico, de ilusión constante, de entusiasmo inagotable y por su confianza en mí.

A los ATS y personal sanitario del Hospital "12 de Octubre" por su inestimable ayuda, amistad y colaboración.

A mi mujer y mis hijos por el tiempo que generosamente me concedieron para realizar esta Tesis.

A mis padres... por todo.



## INDICE

## PRIMERA PARTE

### **REVISION HISTORICA.-**

Historia del conocimiento de los ventrículos cerebrales, el LCR y la hidrocefalia.

Historia del tratamiento de la hidrocefalia.

### **INTRODUCCION.-**

Incidencia de la hidrocefalia por estenosis de acueducto.

El acueducto de Silvio.

Etiología de la estenosis de acueducto.

Histopatología de la estenosis no tumoral del acueducto.

Clínica y signos exploratorios.

Tratamiento y resultados.

Selección de los pacientes para derivación interna.

Estudio de la hidrodinámica del LCR en la hidrocefalia y su importancia en la estenosis de acueducto.

### **OBJETIVOS, PROPOSITO Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.-**

#### **MATERIAL Y METODOS.-**

Material clínico.

Metodología de estudio.

Procedimientos perioperatorios.

Seguimiento.

Revisión de la literatura.

#### **RESULTADOS.-**

Clínica.

Exploración.

Estudios Neurorradiológicos.

Estudios hidrodinámicos.

Aspectos quirúrgicos y resultados operatorios.

Correlación entre la presentación clínico-radiológica y los hallazgos hidrodinámicos. Definición de tres tipos de presentación de la hidrocefalia por estenosis benigna del acueducto de Silvio.

#### **DISCUSION.-**

Aspectos clínicos.

Aspectos radiológicos.

Aspectos hidrodinámicos

Aspectos quirúrgicos.

Resumen.

#### **CONCLUSIONES.-**

#### **BIBLIOGRAFIA.-**

## SEGUNDA PARTE

### **RESUMEN DE CASOS E ICONOGRAFIA**

Casos con hidrocefalia por estenosis de acueducto Tipo I.

Casos con hidrocefalia por estenosis de acueducto Tipo II.

Casos con hidrocefalia por estenosis de acueducto Tipo III.

**PRIMERA PARTE**

<b>REVISION HISTORICA</b>
---------------------------

## **1 HISTORIA DEL CONOCIMIENTO DE LOS VENTRICULOS CEREBRALES, DEL LCR Y DE LA HIDROCEFALIA.<sup>9,39,41,45,146,147,162</sup>**

El papel atribuido al LCR en la fisiología animal ha variado en importancia más que el de cualquier otra parte del sistema nervioso: desde ser tenido por Galeno y sus seguidores por un mero excremento contenido en los ventrículos cerebrales, a ser considerado el asiento del alma como sugirió el anatomista alemán Soemmerring a finales del siglo XVIII. El LCR es junto con las meninges y las circunvoluciones cerebrales el componente del sistema nervioso con una historia más antigua. Todas estas estructuras fueron mencionadas en el papiro de Edwin Smith.<sup>41</sup>

La historia del conocimiento del sistema ventricular cerebral, del LCR y de su circulación se puede dividir en tres periodos<sup>41</sup>: El primero fué el del mero conocimiento anatómico. En la antigüedad se llevaron a cabo excelentes descripciones de las cubiertas cerebrales y del sistema ventricular, siendo éstas las estructuras mejor conocidas del sistema nervioso. Durante el medievo, los ventrículos eran frecuentemente las únicas estructuras cerebrales mencionadas en los escritos médicos. Aunque los hallazgos anatómicos más importantes sobre las meninges y el sistema ventricular se hicieron en el siglo XVII, no se aprendió casi nada del fluido contenido en su interior, esto es, el LCR. El segundo periodo que empieza con los primeros estudios sobre el LCR y los intentos iniciales de explicar su producción y eliminación en el siglo XVI, llega hasta el final del XVIII cuando Cotugno aporta el primer estudio fiable del líquido contenido en los espacios subaracnoideos y ventriculares. Las investigaciones modernas sobre la fisiología del LCR no comenzaron, sin embargo, hasta la tercera década del siglo XIX con Magendie. Desde entonces los intentos de elucidar sus funciones han sido continuos y este periodo aún no ha terminado.

Mientras los estudiosos de la antigüedad clásica prestan poca atención a las partes sólidas del sistema nervioso, tienen un conocimiento considerable de las cubiertas del cerebro, de la médula espinal y del sistema ventricular. Sin embargo, en los trabajos más antiguos conocidos únicamente se mencionan estas estructuras de pasada. Así, en uno de los Escritos Hipocráticos ("El mal sagrado", VI), se habla del falx cerebri y Aristoteles (384-322 a. de C.) habla de las dos membranas meníngeas, piamadre y duramadre y de la cavidad dentro del cerebro. Erasistrato (304-250 a. de C.), Herófilo (300-250 a. de C.) y Rufo de Efeso (siglo I d. de C.) también se refieren a las meninges, a los ventrículos laterales y al tercero y cuarto ventrículos.

En cuanto a la hidrocefalia, ya en los primeros escritos médicos existen referencias a ella. Hipócrates (460-365 a.de C.) señaló la presencia de un líquido debajo de la duramadre craneal y a él se atribuye la sugerencia de un tratamiento quirúrgico por trepanación de la parte anterior del cráneo<sup>45</sup>. Hipócrates pensó, sin duda, que la acumulación de líquido era extracerebral.

En la obra de Galeno (129-200 d. de C.)<sup>9,39,41,45</sup> se encuentran los primeros estudios extensos y detallados sobre el sistema ventricular. Galeno conocía bien la anatomía de los ventrículos laterales, la comunicación de estos con el tercer ventrículo, el acueducto y el cuarto ventrículo y pensaba que estaban en comunicación uno con otro, pero formando un sistema cerrado. Reconoció con precisión lo que después se llamó el acueducto de Silvio y el foramen de Monro. Los estudios sobre el sistema ventricular fueron de particular importancia para él a la vista de su teoría general de la función cerebral según la cual los ventriculos actuaban como reservorio para el "animal spirit" elaborado por las partes sólidas del cerebro, los plexos coroideos, o por la "rete mirabile". Este "animal spirit" o "psychic pneuma", de acuerdo con la teoría original de Erasistrato, discurría a través de los nervios para ejecutar los movimientos musculares y transportar las sensaciones. El cerebro fue el asiento del alma y también el mediador por medio del "animal spirit" de toda la motilidad corporal, así como de todas las sensaciones. Los productos de desecho de la actividad cerebral saldrían a través de las suturas craneales si son gaseosos y a través del platillo cribiforme y la fosa pituitaria como flema si son líquidos. Consideraba la hidrocefalia secundaria a un defecto en el proceso de elaboración del "animal spirit".

En la Edad Media y hasta entrado el siglo XVII, la atribución de funciones fisiológicas a los ventrículos indica el papel central que se daba a estos en la función cerebral, el cual era universalmente aceptado. Mondino en 1316 aún apoyaba esta idea, pero Massa y después Vesalio la atacaron.

Como ocurre con muchas otras estructuras del cuerpo humano es preciso esperar hasta Vesalio (1514-1564) para encontrar el primer estudio detallado que supere el trabajo de Galeno. Leonardo da Vinci (1452-1519) había conseguido un molde de cera del sistema ventricular humano hacia 1504, pero sus hallazgos no fueron conocidos hasta el siglo XIX. No es hasta el Renacimiento (Vesalius, Varolio), cuando se comienza a practicar de manera sistemática la disección anatómica, que se empieza a considerar al LCR como algo más que un humor. Las teorías de Galeno no habían sido cuestionadas hasta que Vesalio en 1543 negó la existencia

del "animal spirit". Vesalio reunió sus estudios de anatomía en uno de los grandes tratados de la historia de la ciencia "*De corporis humani fabrica*", que constituyó el primer libro correcto de anatomía humana y marca el comienzo de la anatomía moderna. La gran ventaja de este libro sobre otros más antiguos es la de contener ilustraciones, que aparte de su valor anatómico destacan por su enorme belleza. Jan Stephen Van Calcar, discípulo de Ticiano, pintó muchas de ellas.

Vesalio niega la existencia de conductos excretores de los ventrículos laterales a la lámina cribiforme, pero sigue aceptando la presencia de una comunicación entre el tercer ventrículo y la nasofaringe.<sup>45</sup>

Siguiendo a Vesalio, una sucesión de distinguidos anatomistas estuvieron interesados en el estudio del sistema ventricular, el LCR y la hidrocefalia. Entre ellos están Willis, Sylvius, Rhazes, Celsus, Petit, Pacchionis, Brunner, Littré, Morgagni, Cotugno, Monro, Haller, Robert Whytt, y en el siglo XIX Magendie, John Hilton, Luschka y Key y Retzius.

Aranzio (1530-1589) suple la imprecisión de las descripciones de Vesalio en algunas partes del sistema ventricular. Mejora la descripción de las astas temporales de los ventrículos laterales, de los plexos coroides y hace el primer estudio sobre el hipocampo y sus relaciones con los ventrículos. Aranzio fue el primero en dar el nombre de "acueducto" al conducto que comunica el tercero y cuarto ventrículos.

A pesar del detallado conocimiento alcanzado en la antigüedad sobre la anatomía de los ventrículos y las cubiertas cerebrales es curioso notar que el LCR se menciona tan sólo brevemente en dos o tres ocasiones. En el Edwin Smith Surgical Papyrus se menciona la presencia de líquido en una herida penetrante de la cabeza. Los Escritos Hipocráticos y Galénicos hacen referencia a "humores" en los ventrículos, pero no hay una clara definición de los mismos. Galeno, que debió haber sido el mejor conocedor del LCR, estuvo más preocupado con el "animal spirit" y los productos de desecho que pensaba que estaban contenidos en los ventrículos.

En 1521 Berengario da Carpi escribe su célebre comentario al tratado de anatomía de Mondino de Luzzi (1275-1326) (tratado que, escrito alrededor de 1316, debe ser considerado como el primer texto en la Historia dedicado totalmente a la anatomía y el primero verdaderamente digno de ostentar ese nombre). En este libro comenta la presencia de líquido en los ventrículos y señala:

*En mi opinión la mayor parte del líquido del cerebro ("excremento acuoso") puede ser visto en la mayoría de las cabezas disecadas porque algo de ello hay siempre en los ventrículos cerebrales....Pienso que hay más de este líquido en un cuerpo que en otro.*

No hay duda de que Leonardo da Vinci había visto el LCR en 1504 durante sus experimentos para conseguir un molde del sistema ventricular, pero su trabajo permaneció desconocido y por lo tanto no tuvo influencia.

Siguiendo la descripción de Massa en 1536 (ver más adelante), el LCR fue frecuentemente observado, pero hasta el descubrimiento de Cotugno en 1764 sólo se describía en los ventrículos cerebrales. Aunque el líquido subaracnoideo pudo también haber sido observado, podría no habersele concedido significación y, por otra parte, la idea de su circulación era entonces impensable al ser considerados los ventrículos como un sistema cerrado de acuerdo con la teoría de Galeno según la cual la única salida posible era a través de los nervios que creía huecos. Siempre se consideraba al LCR asociado de alguna manera con el "animal spirit" ventricular de Galeno o con productos de desecho, un pensamiento que persistió tenazmente hasta entrado el siglo XVIII. Muchos autores pensaban que el LCR aparecía sólo después de la muerte.

Nicolo Massa (1485-1569)<sup>41</sup> lleva a cabo el primer trabajo claro sobre el LCR. Su libro *Liber introductorius anatomiae* (1536) contiene un estudio sobre el líquido cerebral, pero al igual que Vesalio niega cualquier tipo de función fisiológica a los ventrículos.

Investigadores como Willis (1621-1675) y Haller (1708-1777) sugirieron que el LCR tenía un origen vascular y pensaron, correctamente, que el lugar de origen eran los plexos coroides.

Se han elaborado muchas teorías respecto al contenido de los ventrículos desde el abandono de la teoría de "animal spirit" de Galeno. A lo largo de distintos periodos se consideró que el contenido era agua, aire, vacío ó vapor, hasta que finalmente se demostró que era un líquido. Verduc, alrededor de 1700 insistió en que no había ningún fluido en los ventrículos normales y esta discusión condujo a la teoría de Haller del vapor. Haller tenía la ventaja de un conocimiento correcto de la circulación de la sangre y supuso que el vapor era exhalado por las arterias e inhalado por las venas.



El más importante avance de este periodo fue hecho por Cotugno<sup>41</sup> (Domenico Felice Antonio Cotugno 1736-1822), que fue el primero en probar la existencia del espacio subaracnoideo, hacer la primera descripción adecuada del líquido del espacio subaracnoideo, describir el líquido que rodea la medula espinal y sugerir que estaba en continuidad con el líquido ventricular y con el líquido subaracnoideo cerebral. El libro por el cual Cotugno es justamente famoso es "*De Ischiade Nervosa Commentarius*" (Napoles 1764). En el señala que el LCR extracerebral y el líquido espinal no habían sido vistos en el pasado a causa de los métodos de disección del sistema nervioso y describe la técnica apropiada para observarlo. Como Haller opinó que el LCR se originaba en los vasos y, lo más importante de todo, que el líquido ventricular y espinal estaban en comunicación. Este concepto de un líquido cerebral y espinal comunicados representa el comienzo de la moderna fisiología del LCR, pero permaneció en la oscuridad hasta su redescubrimiento por Magendie unos 60 años más tarde. El hallazgo del líquido cerebrospinal no fue aceptado a causa de la firme creencia en la teoría del vapor de Haller. En esta época cualquier presencia de líquidos en el organismo se explicaba en base a algún proceso patológico, o como una condensación postmortem de algún vapor.

La teoría de Galeno de que el cuerpo pituitario era la puerta de salida del líquido ventricular fue mantenida por muchos hasta el final del siglo XVIII. Haller negó esta función de la pituitaria, pero Petit (1718) e incluso Monro supusieron que la hidrocefalia era debida a esclerosis de la pituitaria, la cual cerraba los canales de salida de los ventrículos.

Monro (1793)<sup>41,45</sup>, que da su nombre al agujero que comunica los ventrículos laterales con el tercero, también estuvo interesado en el estudio del líquido cefalorraquídeo y la hidrocefalia. La presencia de un foramen (el foramen de Magendie) que comunicara el cuarto ventrículo con el espacio subaracnoideo como afirmaban Haller y Cotugno, fue negada por muchos, incluyendo Monro:

"El fondo del cuarto ventrículo no tiene tal comunicación con la cavidad de la medula espinal como Haller supuso, estando completamente aislado por sus plexos coroideos y piamadre. A continuación probamos que los cuatro ventrículos se comunican entre sí y que no comunican con la cavidad del canal espinal; he observado en los cuerpos de cada uno de quince niños que murieron de hidrocefalia interna que todos los ventrículos estaban distendidos; que penetrando dentro de los ventrículos laterales, todos los ventrículos fueron vaciados, que en estos casos, los conductos arriba descritos estaban enormemente agrandados, y que en ninguno de ellos había agua contenida en la cavidad del canal raquídeo o entre su pia y la duramadre."

Analizando casos de hidrocefalia y en su celo por probar un foramen cerrado, Monro, desafortunadamente, desestimó la existencia de tal comunicación también para la condición normal, y dejó el redescubrimiento de la comunicación entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo a Magendie.

Sin duda, la contribución de Magendie (Francois Magendie 1783-1855) es la más importante que se ha hecho sobre la hidrocefalia. Magendie puede ser considerado como el iniciador del conocimiento científico de la fisiología y fisiopatología del LCR y por lo tanto de la hidrocefalia. En una serie de trabajos publicados a partir de 1825 y que culminan en su monografía de 1842 "*Recherches physiologiques et cliniques sur le liquid céphalo-rachidien ou cérébro-spinal*", se plantea Magendie la procedencia del LCR, su circulación y flujo y algunos aspectos de las hidrocefalias. Demostró en experimentos animales que el líquido normalmente llena los ventrículos y el espacio subaracnoideo; que existe una libre comunicación entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo por medio de un foramen que ahora lleva su nombre; que las cavidades subaracnoideas centrales y espinales forman un único espacio libremente comunicado, y que el acueducto de Silvio o el foramen de Magendie estaban obstruidos en varios casos de hidrocefalia.

Magendie sabía que existía una producción constante de líquido porque evidenció su recuperación tras la evacuación de gran cantidad del mismo del espacio subaracnoideo. Sin embargo, no comprendió por qué la hidrocefalia podía resultar de una obstrucción, ya que pensaba que la pia secretaba el LCR:

*"La pía es casi exclusivamente un tejido de vasos sanguíneos y reproduciendo bastante fielmente el parénquima pulmonar, ofrece las condiciones más favorables para una secrección rápida y considerable. Todo, por lo tanto, nos conduce a suponer que la pía es el órgano secretor del líquido cerebroespinal"*

¿Como el LCR que, según él, se formaba en los espacios subaracnoideos de la convexidad, se almacenaba en el sistema ventricular causando su dilatación? Esto le llevo a concluir que de alguna manera el LCR podía hacer su camino hacia arriba a través de las obstrucciones membranosas, pero por alguna razón que no entendía, su retorno estaba impedido y el resultado era una acumulación en los ventrículos. Magendie también demostró la absorción de soluciones colorantes cuando eran inyectadas en el espacio subaracnoideo y notó su presencia en las venas yugulares y en la orina. La obra de Magendie abrió el camino a futuras generaciones de médicos e investigadores interesados en el problema de la hidrocefalia.

La descripción de Magendie del foramen de la línea media que lleva su nombre y que proporciona comunicación entre el líquido ventricular y subaracnoideo fue suplementada por la descripción hecha por Luschka (Hubert von Luschka 1820-1875) de los orificios de los recesos laterales del cuarto ventrículo. Fue este otro importante hallazgo para completar la evidencia de la circulación del líquido.

Las ideas de Luschka sobre las vías de circulación y la producción de LCR se encuentran en su excelente monografía sobre los plexos coroideos del cerebro: *"Die Adergeflechte der menschlichen Gehirnes. Eine Monographie"* (Berlin 1855). Mientras Magendie había pensado que la piamadre en particular producía el LCR, Luschka, en consonancia con otras opiniones anteriores, pero con evidencias mucho más detalladas, pensó que los plexos coroideos eran el principal lugar de formación; el LCR sería como un trasudado de los vasos de los plexos coroideos.

A la vez que se discutía el problema de la producción del LCR y su circulación se buscaba una explicación de cómo era eliminado del sistema cerebrospinal. Willis y Haller abogaban por la producción del LCR en las arterias y su absorción en las venas, pero si bien Willis pensó probablemente que ambas funciones tenían lugar en los plexos coroideos, no hubo datos precisos disponibles hasta la segunda mitad del siglo XIX. Las granulaciones aracnoideas o villis habían sido observadas por Vesalio y otros, pero el primer estudio adecuado sobre ellas fue hecho por Antonio Pacchioni (1665-1726). En su monografía "*Dissertatio epistolaris de glandulis conglobatis durae meningis humanae, indeque ortis lymphaticis ad piam meningem productis*" (Roma 1705) señalaba que los villis eran glándulas productoras de linfa, pero fue un estudiante de medicina francés, Ernest Faivre, quien primero asoció estas estructuras con el LCR en su tesis doctoral. En un artículo "*Observations sur les granulations méningiennes ou glandes de Paccioni*" *Anns. Sci.nat., 3d ser.[Zoologie] 20:321-333*, 1853 basado en su disertación doctoral sugiere, incorrectamente, que los villis eran herniaciones a través de la pared dural de los senos debidas a la presión del LCR.

Luschka también había reparado en las granulaciones, pero el concepto de Faivre fue desarrollado por los anatomistas suecos Key y Retzius<sup>41</sup> (Ernst Axel Henrik Key 1832-1901, Gustav Magnus Retzius 1842-1919)<sup>41</sup>, quienes, juntos, publicaron un magnífico trabajo "*Studien in der Anatomie des Nervensystems und des Bindgewebes*" (2 vols., Stockholm, 1875-1876). En una de sus partes titulada "*Die Arachnoidzotten oder die sogenannten Pacchionischen Granulationen.*" mediante la inyección de gelatina colorante examinaron las vías de circulación de LCR y consiguieron los más detallados y elegantemente ilustrados estudios aparecidos hasta entonces. En particular examinaron las granulaciones aracnoideas de Pacchioni y probaron por medio de estas inyecciones que el líquido pasaba a través de ellas al sistema venoso. Ellos fueron los primeros en apoyar con fuerte evidencia la vaga sugestión de Faivre y su opinión ha sido aceptada desde entonces como definitiva.

Según nos descubre Welch<sup>195</sup> fue Cushing en 1901 el primero en hablar de un posible mecanismo valvular que permitiría el paso del LCR a los senos duros a través de las granulaciones aracnoideas y no al revés.

Durante el primer cuarto de siglo actual, la experimentación animal y las investigaciones clínicas, especialmente por parte de neurocirujanos como Cushing (1902-1914); Frazier y Peet (1914); Dandy y Blackfan (1914); Dandy (1919), patólogos como Thomas

(1914) o fisiólogos como Weed (1914), etc., han tratado de encontrar una base patogénica, que sirviera no sólo para comprender el síndrome hidrocefálico, sino también para buscar una solución terapéutica.

Este tipo de investigaciones se centró sobre tres aspectos básicos: a) localizar el lugar de formación, mecanismos de producción, circulación y absorción de LCR, b) analizar lo que sucede cuando existe un obstáculo a la libre circulación del LCR a nivel del sistema ventricular o los espacios subaracnoideos que dificulta su salida fuera del compartimiento craneoespinal y c) buscar soluciones terapéuticas a los distintos tipos de hidrocefalias que se demostraron.

Lewandowsky (1900) fue de la opinión de que el LCR era un producto cerebral y que sólo una pequeña parte del mismo podía ser debida a trasudación de los plexos coroides. Spina coincidió con esta opinión, pero pensó que el líquido cerebroespinal era un producto de la trasudación, no sólo de los capilares cerebrales sino también de la piamadre. Schmorl (1910) apreció diferencias serológicas entre el líquido ventricular y el del espacio subaracnoideo y concluyó que este líquido se formaba en ambos lugares. En consecuencia aseguró que no existía comunicación entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo. Kafka (1912), en una serie de dieciocho casos, fue incapaz de demostrar estas diferencias en los test serológicos (normalmente el Wassermann).

En la historia del conocimiento de la fisiología del líquido cefalorraquideo y del síndrome hidrocefálico hay que destacar el trabajo clínico y experimental de Dandy y Blackfan de 1913 y 1914<sup>45,162</sup> (Walter Edward Dandy 1886-1946, Kenneth Daniel Blackfan 1883-1941). Estos dos trabajos contienen las líneas básicas de todos los estudios posteriores sobre la hidrocefalia. El trabajo de 1914 *Internal hydrocephalus, an experimental, clinical and pathological study* es una recopilación de todos sus hallazgos experimentales suplementados con extensas observaciones clínicas que reafirmaban las observaciones que ya habían hecho en el laboratorio. En este trabajo, no sólo se estudia la hidrocefalia, sino el problema de la circulación, producción y absorción del líquido cefalorraquideo en su conjunto.

Dandy y Blackfan realizan una serie de experimentos en perros consiguiendo una hidrocefalia experimental. En el primero estudian los efectos de la oclusión del acueducto de Silvio y de la oclusión seguida de una extirpación de los plexos coroides de ambos ventrículos. Con estos experimentos probaban que la hidrocefalia puede resultar de la simple oclusión mecánica del acueducto de Silvio y que el líquido cefalorraquídeo se forma en los ventrículos al menos más rápidamente de lo que es evacuado y que el acueducto de Silvio es necesario para que este escape. La extirpación de los plexos no consigue evitar la aparición de hidrocefalia, pero si minimizarla.

Sobre la formación, circulación y absorción de líquido cefalorraquídeo realizan numerosos experimentos y llegando a la conclusión de que el LCR se forma en los ventrículos:

*"Se puede establecer definitivamente que el LCR se forma en los ventrículos. De evidencias parcialmente directas, pero sobretudo indirectas, parece ser con pocas dudas que los plexos coroideos (posiblemente incluyendo el epéndimo), produzcan este líquido. Si la formación es sólo por secreción, o por medios mecánicos, o por ambos es imposible de decir absolutamente por las pruebas disponibles"*

Para Dandy y Blackfan la absorción del LCR es un proceso difuso que ocurre de modo directo en toda la red capilar del espacio subaracnoideo y no está restringido a ninguna región particular del mismo. Estudiaron mediante diferentes experimentos la comunicación entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo por el foramen de Magendie y por los agujeros laterales definidos por Luschka en 1854. El estudio se completa con la revisión clínica y patológica de once casos de hidrocefalia que permiten a Dandy y Blackfan definir dos tipos diferentes: la obstructiva y la comunicante. En la primera no existiría comunicación entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo. En la segunda, aun existiendo esa comunicación se demuestra una disminución en la absorción del líquido en el espacio subaracnoideo que sería el factor responsable de la producción de la hidrocefalia. Al final del trabajo se hacen una serie de sugerencias en el tratamiento de la hidrocefalia: En el tipo obstructivo el tratamiento, según Dandy, debe ir dirigido directamente a la retirada de la obstrucción. Si esta tiene lugar los agujeros de Luschka o Magendie puede ser aliviada, pero si se trata del acueducto de Silvio el problema es más difícil siendo necesario en todo caso determinar primero la capacidad de absorción del espacio subaracnoideo porque si esta es baja sólo conseguiremos transformar una hidrocefalia del tipo obstructivo en otra de tipo comunicante. Propone que el tratamiento racional en la hidrocefalia de tipo comunicante, sería drenar el LCR a otras cavidades anatómicas donde se lleve a cabo una absorción adecuada.

A estos trabajos siguen una serie de estudios clínicos y quirúrgicos también de la pluma de Dandy; en 1918 describe una intervención para el tratamiento de la hidrocefalia no obstructiva mediante excisión de los plexos coroides de los ventrículos laterales; en 1922 enuncia el principio fundamental de que en el tratamiento de la hidrocefalia obstructiva debida a atresia del acueducto de Silvio el líquido ventricular debe ser recanalizado dentro de las vías normales de circulación. Actuando sobre la base de este principio desarrolla una técnica para tratar la hidrocefalia obstructiva estableciendo una apertura entre la porción hipotalámica del tercer ventrículo y la cisterna interpeduncular desde donde el LCR debería ser distribuido directamente a los espacios subaracnoideos de la convexidad cerebral y allí ser absorbido de forma natural. Esta fué la primera ventriculostomía o ventriculocisternostomía del III ventrículo. Dandy empleó este método en seis ocasiones pero no publicó los resultados.

Dandy, pues, clarificó la diferencia patológica entre hidrocefalia obstructiva (no comunicante) y no obstructiva (comunicante), desarrolló test clínicos para diferenciarlas, sentó unos principios quirúrgicos racionales y diseñó las intervenciones para tratar cada tipo de hidrocefalia (ventriculostomía para el tipo obstructivo y plexectomía para el tipo no obstructivo).

## **2 HISTORIA DEL TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA.<sup>146,147,162</sup>**

En términos modernos, el tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia tiene sus orígenes en la última década del siglo XIX y las primeras dos décadas del XX.

Las distintas técnicas que se han utilizado para el tratamiento de la hidrocefalia se pueden incluir en uno de los tres principios terapéuticos siguientes:

- 1.- Reducción de la formación de LCR en sus fuentes.
- 2.- Derivación del LCR a una estructura o area anatómica donde pueda ser absorbido o excretado.
- 3.- "bypass" de la obstrucción en el sistema ventricular.

### **2.1 Procedimientos dirigidos a reducir la formación de LCR.**

Como se ha dicho anteriormente, en 1918 Dandy introduce la extirpación quirúrgica de los plexos coroideos<sup>46</sup> basada en estudios propios y de Blackfan sobre estas estructuras. Este tratamiento conllevó una tasa de mortalidad inaceptable y una tasa de fracasos muy alta posiblemente por la producción extracoroidal de LCR<sup>50</sup> y la formación en el III y IV ventrículos y fue finalmente abandonado. En 1922 el mismo Dandy propone la cauterización endoscópica de los plexos coroideos, procedimiento que había sido intentado con éxito por el urólogo Lespinasse en 1910. El ensayo clínico de Dandy fracasó. Después Putman, Stookey y Scarff publican métodos de cauterización mediante ventriculoscopio. El procedimiento se abandona en los años 50 a causa de los resultados inciertos.

### **2.2 Derivaciones.**

Han sido múltiples las estructuras de la economía corporal donde se ha derivado el LCR.

#### **2.2.1 Estructuras de la cabeza y del cuello.-**

Se han ensayado derivaciones al espacio subaponeurótico del scalp, a senos venosos intracraneales, venas del cuello y del cuero cabelludo, espacio subdural<sup>95</sup>, antro mastoideo,



conductos de las glándulas salivares y conducto torácico. Todas ellas han sido abandonadas por ineficaces o engorrosas de practicar.

### **2.2.2 Estructuras de la columna vertebral.-**

Se han usado derivaciones al espacio epidural y a la médula osea vertebral.

### **2.2.3 Estructuras del torax.-**

Se ha derivado el LCR a la cavidad pleural y a la aurícula derecha.

En 1955 Pudenz, Russell, Hurt y Shelden inician una serie de experimentos en animales para determinar la posibilidad de derivar líquido al sistema circulatorio. Estos experimentos condujeron a la introducción de la silicona como material para el tubo de derivación y demostraron que el sistema podía dejar de ser funcionante a menos que el LCR se drenara a un gran lago venoso, siendo la aurícula derecha particularmente adecuada para tal efecto. La primera derivación ventrículo-atrial se practicó en 1955 en un niño con atresia del acueducto consiguiéndose un buen control de la ventriculomegalia. Desafortunadamente el niño murió dos años después por una hipertensión intracraneal aguda secundaria a obstrucción valvular (Pudenz 1958).

Durante el mismo periodo Holter, un mecánico de precisión cuyo hijo sufría un mielomeningocele con hidrocefalia, trabajó incansablemente para desarrollar una válvula de drenaje al interior de la vena yugular interna o de la aurícula derecha. Holter no estaba enterado de los estudios de Pudenz y sus colaboradores en ese momento y perfeccionó su sistema que se usa en la actualidad universalmente en derivaciones atriales y peritoneales.

Durante el final de la década de los cincuenta y la siguiente las derivaciones ventrículo-atriales fueron el procedimiento quirúrgico preferido en el tratamiento de ambas hidrocefalias: obstructiva y comunicante. Se introdujeron una gran variedad de nuevos sistemas de drenaje, así como mejoras en las técnicas quirúrgicas incluyendo abordajes cardíacos directos para la implantación en la aurícula derecha. Sin embargo, el entusiasmo inicial decayó cuando los pacientes experimentaron serias complicaciones, particularmente infecciones, trombosis alrededor del cateter cardíaco, embolismo del lecho pulmonar arterial con "cor

pulmonale" y una gran variedad de problemas mecánicos. En los años 70 los cirujanos se fueron inclinando en número creciente por las derivaciones ventrículo-peritoneales.

#### **2.2.4 Estructuras del abdomen.-**

Dentro del abdomen se han practicado derivaciones al peritoneo, al espacio retroperitoneal, al estómago, a la vesícula, al íleon, al ureter y a la trompa de Falopio.

El procedimiento más extendido, con diferencia, es la derivación ventrículo-peritoneal. La primera derivación desde el espacio subaracnoideo lumbar al peritoneo se atribuye a Ferguson. En 1898 publica la práctica de una derivación de la teca lumbar al peritoneo en dos pacientes usando un alambre de plata pasado a través de un agujero en una vértebra lumbar. Ambos pacientes murieron en el plazo de tres meses.

La primera derivación ventrículo-peritoneal es probablemente atribuible a Kausch. En 1908 publica un caso de un paciente en el cual conectó el ventrículo lateral con el peritoneo usando un tubo de goma. El paciente murió 20 horas después de la intervención; la muerte fue atribuida a hiperdrenaje de LCR. Posteriormente otros cirujanos publicaron resultados descorazonadores y el procedimiento cayó en desuso.

Alrededor de 1949, con el desarrollo de los catéteres de plástico que resultaban menos irritantes para los tejidos que los tubos ordinarios de goma, se reaviva el interés en el tratamiento de la hidrocefalia mediante operaciones de drenaje del LCR atrapado en los ventrículos o los espacios subaracnoideos a otros órganos o cavidades corporales distintas de los canales naturales de circulación del mismo. La reanudación del uso de los shunt peritoneales se debe a Cone. Antes y después de la Segunda Guerra Mundial este autor derivó LCR desde ambos ventrículos laterales y el espacio subaracnoideo lumbar al peritoneo. Es en septiembre de 1949, en la reunión del American College of Surgeons en Montreal, cuando Cone, Lewis y Jackson presentan un pequeño grupo de pacientes hidrocefálicos tratados con shunt peritoneales. Sus resultados no se publicaron nunca. Scarff tabuló en 1963 los resultados de 230 pacientes operados hasta entonces: la hidrocefalia se detuvo en 55% de los casos. La oclusión del shunt ocurrió en un 58% de los casos y la tasa de mortalidad fue del 13 %. Desde esta publicación de Scarff han mejorado los sistemas de derivación, así como la técnica quirúrgica

disminuyendo la morbilidad y la mortalidad. Han aparecido cateteres ventriculares especiales para evitar la obstrucción, la adherencia a las paredes ventriculares o a los plexos coroides, reservorios valvulares de distintos rangos de presión y mayor fiabilidad, cateteres lumbares anti-torsión, con o sin válvulas de hendidura terminales. Finalmente, las derivaciones lumboperitoneales han sido simplificadas mediante la técnica de la implantación percutanea.

A pesar de estos avances y de que se trata de una técnica simple, son numerosas las complicaciones mayores o menores tras la implantación de estos sistemas derivativos.

## **2.3 Operaciones de bypass de la obstrucción en el sistema ventricular.**

### **2.3.1 Ventriculostomía del tercer ventrículo.-**

Se han descrito numerosos procedimientos para drenar LCR del tercer ventrículo a las cisternas regionales subaracnoideas. Von Bramann en 1908 publica la punción del cuerpo calloso para drenar LCR al espacio subaracnoideo (operación de Balkenstich). En 1927, Denk revisa los 77 casos de la literatura encontrando 6 muertes y muchos resultados insatisfactorios.

Dandy en 1922<sup>44</sup> introduce su técnica para el tratamiento de lesiones obstructivas del acueducto mediante ventriculostomía. En las primeras descripciones quirúrgicas de la ventriculostomía Dandy abordaba la parte anterior del III ventrículo a través de un pequeño colgajo frontal, seccionaba el nervio óptico, elevaba el quiasma y traccionando, hacía una punción en la porción hipotalámica del tercer ventrículo. El mismo modificó esta técnica para evitar la sección del nervio óptico abordando la región hipotalámica a través de un colgajo temporal a lo largo del suelo de la fosa media.

En 1923, Mixter publica una técnica en la que el suelo del tercer ventrículo se aborda a través del ventrículo lateral y del foramen de Monro usando un ureteroscopio quirúrgico y practicando una apertura en la cisterna interpeduncular con una sonda flexible. El paciente, un niño de 9 meses de edad con una hidrocefalia obstructiva mejoró, el tamaño del cráneo disminuyó y un test postoperatorio con contraste demostró la comunicación con el espacio subaracnoideo lumbar.

En 1936 Stookey y Scarff<sup>179</sup> publican su técnica que describen como "punción de la lamina terminalis y suelo del tercer ventrículo" en la que el suelo del tercer ventrículo se expone mediante un abordaje subfrontal. Se establece una fenestración del tercer ventrículo comunicandolo con la cisterna quiasmática y la interpeduncular. En 1951 Scarff<sup>164</sup> publica los resultados de la operación hecha por Stookey y él mismo entre 1936 y 1950, en 34 pacientes, con buenos resultados en un 62 % de los casos de estenosis no tumoral y en un 69% de los casos de obstrucción tumoral.

Se han publicado otras técnicas para derivar el LCR del tercer ventrículo a las cisternas subaracnoideas regionales. Entre ellas se incluyen la ventriculostomía transcallosa anterior de Lazorthes, la derivación posterior transcallosa de Kluzer y Geuna, la ventriculostomía pericallosa de Yelin y Ehni, y otras. El procedimiento ha sido simplificado con la introducción de técnicas percutaneas que usan control radiográfico, métodos de estereotaxia e instrumentación especial (leucotomos, etc.) para establecer la apertura en el suelo del tercer ventrículo.

### **2.3.2 Ventriculocisternostomía supra-infratentorial.-**

Fue introducida por Torkildsen en 1939<sup>184</sup> para tratar las hidrocefalias secundarias a obstrucción del acueducto y ocupación tumoral del tercer y cuarto ventrículos y consistía en comunicar el asta occipital de uno de los ventrículos laterales con la cisterna Magna mediante un tubo de goma tunelizado por debajo de la piel y los musculos cervicales posteriores. Este autor usó el procedimiento inicialmente en cuatro casos todos con buenos resultados. En su trabajo de 1948 publica los resultados en ocho casos de tumor de la región pineal con una muerte postoperatoria y en once casos de tumor del III ventrículo y paraventriculares con dos muertes, lo que representa una mortalidad operatoria del 15%. Scarff en 1952 publica una serie de 20 casos tratados con el metodo de Torkildsen con una mortalidad del 15% y buenos resultados en un 45%. Paine<sup>139</sup> en 1955 aporta 25 casos con una mortalidad parecida (16%) y buenos resultados en un 52%.

La técnica quirúrgica de Torkildsen fue posteriormente modificada por Graf y Hamby<sup>69</sup> y por Matson y por Ehni. Matson introdujo la derivación ventriculocervical en la cual el LCR ventricular se drena al espacio subaracnoideo en vez a la cisterna Magna.

### **2.3.3 Canulación del acueducto.-**

En 1920 Dandy publica dos casos en los que dilata el acueducto con una sonda metálica y después coloca en él un tubo de goma para asegurar su permeabilidad. Se trataba de dos niños de 1 y 5 años; el mayor murió por una neumonitis 7 semanas después y el menor permanecía bien después de un año. Leksell usó un método parecido con un tubo de goma y una espiral de alambre que implantaba en el acueducto. Posteriormente Backlund (1981) ha publicado una serie de casos con la canalización del acueducto mediante implante tubular con procedimiento estereotáxico<sup>14</sup>.

## INTRODUCCION

Desde mediados del siglo XIX se sabe que la hidrocefalia puede, ocasionalmente, estar causada por estrechamiento del acueducto de Silvio. De acuerdo con Bickers y Adams<sup>24</sup>, Hilton debe ser reconocido como el primero en describir un caso de hidrocefalia por estenosis de acueducto en 1863. Más tarde Bourneville y Noir (1900) y Oppenheim (1909) publican otros casos. Spiller (1902) aportó el primer estudio de la patología microscópica.

El acueducto de Silvio, un estrecho canal de unos 15 mm. de longitud que conecta el tercer y el cuarto ventrículos, se considera como el lugar más común de bloqueo intraventricular a causa, evidentemente, de que es el lugar de paso más largo y estrecho. Las lesiones obstructivas del acueducto pueden ser de muchos tipos y están asociadas frecuentemente con hidrocefalia, una combinación que apreciarón primero Bourneville y Noir (1900)<sup>34</sup> y después corroboraron Spiller (1902)<sup>175</sup> y Spiller y Allen (1907). Estos autores, junto con Dandy (1920), que estudió un caso con oclusión casi total del acueducto, concluyeron que la causa de la hidrocefalia era la estenosis acueductal. Dandy (1920) distinguió la hidrocefalia como "comunicante" o "no comunicante" dependiendo de si el acueducto estaba patente o no, una conclusión basada en estudios con colorantes. Dandy afirmaba que la estenosis de acueducto era "la causa más común de hidrocefalia en la infancia". La incidencia de este trastorno en varias series neuroquirúrgicas y autópsicas varía del 6 al 66% (Dandy 1945<sup>44</sup>, Milhorat 1972) y es usualmente sobreestimada por incluir casos de hidrocefalia debida a otras malformaciones como espina bífida, Arnold-Chiari, etc. Basándose en resultados experimentales no confirmados por otros autores, Dandy (1945) proclama que "la obstrucción del acueducto irremisiblemente produce hidrocefalia" y piensa que la hidrocefalia puede también ocurrir en casos con obstrucción incompleta del acueducto debido a insuficiente paso del LCR. A pesar de que ya en 1902 Spiller hizo notar la escasez de casos válidos reportados, la idea de que la estenosis de acueducto es la causa más común de hidrocefalia ha permanecido inalterada hasta las últimas décadas (Noetzel, 1970<sup>134</sup>). Revisiones críticas de la literatura por Andeweg (1976), Salam (1977) y Williams (1982)<sup>3,159,199</sup> entre otras indican, sin embargo, que no hay una evidencia definitiva de la relación causal entre la estenosis de acueducto y la hidrocefalia. Se ha demostrado que la hidrocefalia obstructiva y la comunicante se pueden transformar una en la otra (Jellinger 1986)<sup>90</sup> y recientes estudios experimentales y clínicos sugieren que muchas de las obstrucciones no tumorales del acueducto pueden ser secundarias

a hidrocefalia comunicante progresiva. Por otra parte las causas de la hidrocefalia que a su vez inducen estenosis de acueducto son a menudo desconocidas.

Como postuló O'Connell en 1943 y suscriben varios autores, la fuerza que induce el aumento de tamaño ventricular es la fuerza de la pulsacion de los plexos coroides transmitida a través del LCR más que la presión retrograda de este por detrás de la obstrucción<sup>21,22,51,53,172,196</sup>.

#### **I.- INCIDENCIA DE LA HIDROCEFALIA POR ESTENOSIS ACUEDUCTAL.**

Es difícil de estimar la frecuencia de hidrocefalia por estenosis no tumoral del acueducto, como lo es su diferenciación de otros tipos de hidrocefalia, sobre todo en el recién nacido por las limitadas exploraciones practicadas en estos casos. En la serie de Lepoire y Lapras de 1967 había 10 casos entre 92, es decir un 10,8 %. En la serie de Macnab revisada por Cohen la incidencia global de hidrocefalia por estenosis acueductal fue del 18 %. La estenosis acueductal fue la causa más frecuente de hidrocefalia no comunicante en la serie perinatal de Pierre-Kahn; 38 (86 %) de los 44 casos de hidrocefalia no comunicante reconocian este mecanismo. En la de Milhorat la incidencia fue del 70 %.

Hirsch en 1986<sup>79</sup> revisa 602 casos de hidrocefalia infantil tratada en su hospital encontrando una incidencia para la estenosis de acueducto del 18,9 %; la hidrocefalia comunicante postinflamatoria (postmeningitis, posthemorragia subaracnoidea) ocurrió en el 19,9 % y la hidrocefalia comunicante de causa desconocida en el 19,8 % de los casos. La incidencia fue significativamente más alta en varones (57 %).

En la serie de Lapras de 1980<sup>104</sup>, el 13 % de 537 casos de hidrocefalias infantiles no tumorales son debidas a estenosis acueductal. En otras series de hidrocefalia no tumoral del adulto y del adolescente la estenosis acueductal supone entre el 20 y el 25 % de los casos (56 de 260 casos en la serie de hidrocefalia del adulto de Visot<sup>190</sup> y 36 de 176 casos en la serie de Gaini). Para Lapras<sup>104</sup> la frecuencia media seria del 20,6 % en individuos mayores de 15 años y para Lobato el 25 % de las hidrocefalias no tumorales del adulto (EANS course, Yugoslavia 1983).

En los estudios necrópsicos las cifras son muy variables. Elvidge en 44 autopsias de sujetos hidrocefalicos encuentra obliteraciones del acueducto en un 29,5 %. Laurence encuentra 10 obliteraciones puras del acueducto en 100 casos de hidrocefalia del recién nacido (existian casos de "poliobliteraciones", estenosis asociada a bloqueo de las cisternas o a una malformación



de Arnold-Chiari). Carrier encuentra 27 casos de estenosis acueductal entre 56 hidrocefalias infantiles verificadas (48,2 %) y Tommasi 41 entre 109 casos autopsiados de hidrocefalia congénita (37,6 %).

## II.- EL ACUEDUCTO DE SILVIO.

El acueducto es un pequeño conducto tubular que en el cerebro adulto tiene una longitud de unos 15 a 20 mm y un diametro de 2-3 mm. Por este canal tiene que circular prácticamente todo el LCR de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo hacia el cuarto ventrículo por lo que una pequeña lesión, que en otro lugar no causaría problemas, puede condicionar una obstrucción de la circulación del líquido dando lugar a una hidrocefalia aguda.

El acueducto fetal se desarrolla a partir de una dilatación ventricular de la luz del tubo neural subyacente al platillo tectal. La porción distendida está separada del tercer y del cuarto ventrículos por unos estrechos conductos y tiene unos profundos recesos dorsales en el platillo tectal. La porción caudal del acueducto embrionario forma una gran bolsa que sobrepasa el velo medular anterior.

La configuración del acueducto adulto resulta de su estrechamiento gradual durante el desarrollo fetal por compresión de las estructuras que le rodean. La configuración del acueducto del recién nacido, al igual que en el adulto, varía considerablemente en los cortes transversales a distintos niveles. Es triangular en el orificio más craneal debajo de la comisura posterior, redondo u oval a nivel del colículo superior, y asume la forma de una "U" invertida en el colículo posterior. Normalmente hay dos constricciones: la primera debajo de la mitad del colículo superior y la segunda a nivel del surco intercolicular. Entre los dos estrechamientos el acueducto muestra una dilatación bien marcada o ampolla. Como en el canal espinal central su pared epéndimaria puede estar doblada y plicada con puentes de tejido produciendo dos o más canales subsidiarios. El tercio caudal del acueducto usualmente muestra una profunda hendidura en su suelo extendiendo la línea media dentro del rafe. Las paredes de esta hendidura ventral pueden estar fusionadas en su porción dorsal formando un estrecho canal forrado de epéndimo que se proyecta en dirección craneal bajo la verdadera luz del acueducto. Este canal es un hallazgo común en secciones seriadas del acueducto humano y ha sido malinterpretado como "forking" patológico cuando se ha encontrado en casos de hidrocefalia por estenosis de acueducto.

Las medidas de la sección del acueducto arrojan considerables variaciones entre diferentes individuos. La porción más estrecha del acueducto normal al comienzo de la ampolla mide  $0,8 \text{ mm}^2$  con un rango entre  $0,2-1,8 \text{ mm}^2$ . Emery y Staschak (1972)<sup>60</sup> dan una superficie de  $0,15 \text{ mm}^2$  como el límite inferior de la normalidad, aunque una luz mínima de  $0,1 \text{ mm}^2$  puede aún encontrarse con unos ventrículos de tamaño normal. Estas apreciaciones están de acuerdo con Alvord (1961), que sugiere que el acueducto normal es 10 a 100 veces más grande de lo que sería necesario para conducir todo el LCR del tercer al cuarto ventrículo.

La obstrucción completa del acueducto se denomina atresia y la obstrucción incompleta, estenosis. El tipo de obstrucción se clasifica como congénita o adquirida<sup>54</sup>. En la atresia congénita la luz está ausente o reemplazada por múltiples canales tenues en posición irregular. En la obstrucción adquirida las paredes de una luz normal son discernibles con nidos residuales de epéndimo y la luz está ocupada por gliosis reactiva. La distinción histológica entre estos dos tipos es a veces imposible porque pueden aparecer diferentes tipos de lesión a diferentes niveles del acueducto.

### III.- ETIOLOGIA DE LA ESTENOSIS DE ACUEDUCTO (Russell 1949, Jellinger 1986, Hirsch 1986)<sup>155,90,79</sup>.

En lo referente a la etiología podemos diferenciar la estenosis de *causa tumoral* de la *no tumoral*.

El primer grupo incluye tumores de la lámina cuadrigémina y otras partes del mesencéfalo que comprimen el acueducto 17,77,81,83,94,142,160,173,177,178, (Stookey B and Scarff JE 1936, Petit Dutailis 1951, Harrison HJG 1974, Steinbok P 1976, Ho KL 1982, Khang-Loon H 1982, Sandford RA 1982, Hosoda K 1986, Sola J 1987, Steinbok P 1987, Barkovich AJ 1989, Oka K 1990). El tratamiento de estas lesiones consigue un alivio temporal, pero el pronóstico viene determinado por la agresividad de la lesión. Es importante el diagnóstico diferencial con el segundo tipo secundario a lesiones benignas que presentan mayores posibilidades de curación.

Se conoce una variedad muy amplia de factores teratogénicos, infecciosos y genéticos capaces de inducir una estenosis de acueducto en animales de experimentación y en el hombre. No obstante, el modo de acción preciso de estos factores se conoce sólo para unos pocos.

### 3.1 Infecciones humanas.

Las infecciones *bacterianas* que causan meningitis neonatal o infantil estan entre las causas más comunes de obstrucción gliótica adquirida del acueducto<sup>90</sup>. Su luz puede quedar taponada durante la fase aguda o subaguda de la enfermedad por un exudado fibrinopurulento semi-sólido organizado a partir del tejido subependimario de alrededor. La estenosis se puede desarrollar gradualmente por proliferación y fusión de nódulos gliales que resulta en endimitis difusa nodular.

Entre las infecciones *no bacterianas* causantes de estenosis de acueducto e hidrocefalia estan la toxoplasmosis y diferentes tipos de virus. La *toxoplasmosis* congénita asociada con microcefalia, calcificaciones intracraneales e hidrocefalia obstructiva pre y postnatal a menudo comporta estenosis u obstrucción del acueducto<sup>104</sup>. Sin embargo, en series grandes de hidrocefalia infantil la proporción de toxoplasmosis congénita es sólo de 2-3.6 %.

Se han descrito casos de hidrocefalia infantil por estenosis de acueducto que siguió a infecciones por *virus de la parotiditis*. La estenosis se desarrollo entre 5 semanas y 4 años después de la infección. Apoya la veracidad de esta etiología la evidencia de que en pacientes con meningitis postparotiditis el examen de LCR muestra numerosas células endimarias y en muchos casos estas células contienen tubulos citoplasmáticos consistentes en nucleocápsides del virus de la parotiditis.

También se ha observado estenosis acueductal después de infecciones por *citomegalovirus*, de los que es sabido que dañan el epéndimo, y después de infecciones por *listeria*, *hepatitis A*, *coriomeningitis linfocitaria*, agentes sin identificar e infecciones virales subclínicas.

### 3.2 Infecciones experimentales.

La infección fetal en animales de experimentación con una variedad de virus que demuestran afinidad por las células endimarias ha permitido producir estenosis acueductal que mimetiza verdaderas malformaciones. La infección experimental por *virus de la parotiditis* produce una afectación selectiva de la región acueductal que puede deberse a una alta concentración de partículas infecciosas en el LCR y una vulnerabilidad selectiva de las células endimarias a la infección viral. Los virus destruyen las células endimarias sin causar signos de enfermedad clínica. El antígeno viral se puede detectar por inmunofluorescencia o por métodos peroxidasa-antiperoxidasa en las primeras etapas de la infección. Sin embargo, en el

momento de la enfermedad clínica o tras la muerte, el virus ya no es detectable, la respuesta inflamatoria se ha resuelto, y se ven pequeños acúmulos de células endimarias que persisten en el área de la estenosis y forman rosetas o "aqueductules". El área ocupada normalmente por el acueducto no está reemplazada por gliosis, pero contiene parénquima nervioso normal que se extiende entre los acúmulos de epéndimo residual. La estenosis acueductal en estos casos cumple los criterios histológicos exigidos en neuropatología humana para establecer el diagnóstico de agenesia primaria del acueducto (Russell, 1949)<sup>155</sup>.

Se ha observado en animales necrosis e hiperplasia de las células endimarias de la pared del acueducto con obstrucción no inflamatoria del mismo e hidrocefalia después de la infección neonatal y fetal con *reovirus tipo I*, *parotiditis*, *virus parainfluenza tipo I*, y *virus estomatitis*. Después de la inoculación intracerebral del virus Sendai<sup>91</sup> se ha comprobado la obliteración del acueducto a largo plazo por infección de las células endimarias del mismo sin afectación de otros ventrículos. El microscopio electrónico de barrido demostró en la fase aguda de la enfermedad la presencia de células linfocitarias redondas sobre las células endimarias afectadas. Por otra parte, se puede producir una estenosis de acueducto e hidrocefalia en ratones adultos con *virus influenza*; en contraste con el recién nacido, estos animales muestran gliosis en el área de la estenosis, indicio histológico de un proceso destructivo primario. En el animal recién nacido la estenosis acueductal resultante tiene parecido con defectos del desarrollo resultado de una reacción patológica diferente del animal inmaduro a la lesión endimaria.

Algunos autores consideran la estenosis acueductal en la hidrocefalia inducida por virus como un fenómeno secundario. En ratones inoculados con *reovirus tipo I*, Masters y col. (1977) demostraron una herniación axial y compresión progresiva del diencefalo secundaria al desarrollo de una hidrocefalia.

### **3.3 Intoxicaciones y deficiencias.**

Se ha podido inducir estenosis acueductal mediante inyección subcutanea de "trypan blue" en ratas durante las primeras fases de la gestación (Stempak, 1964) y también mediante la administración de salicilatos (Warkany and Takacs, 1959) y aportes de cuprizone que causa inflamación del mesencéfalo con vacuolización edematosa, compresión y subsecuente desaparición del acueducto (Kesterson y Carlton, 1970, 1971).

Así mismo, se ha inducido estenosis acueductal en ratas nacidas de madres alimentadas con una dieta pobre en vitamina B o ácido fólico. El acueducto se cierra completamente durante la gestación y se reabre en el 16º día (Overholser y cols. 1954, Woodard y Newberne 1964). Lesiones similares se pueden inducir por deficiencia de vitamina A en conejos y por déficit de zinc en ratas (Millem y Wollam, 1958; Warkany y Petering, 1972). En estos experimentos se cree que la estenosis acueductal es secundaria a la hidrocefalia debido a compresión y desplazamiento del mesencéfalo (Wollam y Millem, 1958; Carton y cols., 1961).

### **3.4 Oclusión del acueducto.**

Los coágulos de sangre dentro de los ventrículos por hemorragia cerebral hipertensiva, trauma cerebral, cirugía, etc. pueden obstruir el acueducto de Silvio. En estos casos la pared endimaria está más o menos intacta y los tejidos periacueductales relativamente sin cambios, pero tardíamente pueden aparecer macrófagos cargados de hemosiderina y ferruginización del epitelio de los plexos coroides y de los astrocitos subpiales.

Los materiales extraños, como la queratina y el colesterol liberado por craneofaringiomas y colesteatomas, los contrastes iodados, fibras de algodón, esponja de fibrina, etc. pueden no sólo obstruir el acueducto, sino destruir el epéndimo y estimular una reacción inflamatoria en su alrededor. En algunos casos aparecen células gigantes con los materiales extraños.

### **3.5 Oclusión facomatosa.**

Existen en la literatura varios casos de estenosis acueductal no tumoral asociada a Neurofibromatosis. Hasta la revisión de Arienta de 1986<sup>7</sup> había 19 casos publicados de esta asociación. Posteriormente se han descrito otros casos (Spadaro A 1986, 3 casos; Hosoda K 1986, 1 caso; Riviello JJ 1988, 2 casos; Afifi AK 1988, 3 casos; Senveli E 1989, 6 casos; Pou-Serradell A 1989, 7 casos; etc.)<sup>83,155,166,174</sup>. Russell (1949) había observado granulaciones inusuales endimarias en el acueducto de un paciente hidrocefálico con Neurofibromatosis. La proliferación de células gliales, especialmente dentro y alrededor de los ventrículos, es característica de la Neurofibromatosis<sup>159</sup> y de la Esclerosis Tuberosa, y la gliosis periacueductal como causa de estenosis de acueducto ha sido definitivamente reconocida tras los hallazgos de Russell (Radhakrishnan 1981)<sup>148</sup>. Arienta<sup>7</sup> encontró múltiples protuberancias gliales subendimarias en el examen histológico en

un paciente con estenosis acueductal no tumoral, pero no fue posible distinguir si esta gliosis periacueductal era congénita o adquirida.

Lean<sup>106</sup> sugiere un defecto genético común para ambos trastornos, esto es, Neurofibromatosis y estenosis de acueducto cuando ambas entidades coinciden.

### **3.6 Factores genéticos.**

Una forma genética de estenosis de acueducto humana se da en el X-linked hydrocephalus descrito primero por Bickers y Adams (1949)<sup>24,120</sup>. Esta forma de hidrocefalia se asocia frecuentemente con deformidades congénitas en flexión-aducción del pulgar (Holtzman, 1976), y ha sido considerada parte de un síndrome que incluye hidrocefalia, retraso mental, espasticidad, deformidades en flexión de los pulgares y anomalías faciales (Edwards y cols., 1961).

Los estudios anatómicos en algunos de estos casos han demostrado estenosis acueductal simple con o sin "forking" (Holmes y cols., 1973) y en otros se han encontrado otras malformaciones añadidas de la lámina cuadrigémina, como fusión parcial media de los tubérculos cuadrigéminos (Sovik y cols., 1977) y otras estructuras de la línea media (Visekut y cols., 1976). En algunos casos se encontraron cambios morfológicos con estrechamiento (Landrieu, 1979; Visekut 1976) y elongación dorso-ventral anormal del tegmentum mesencefálico (Edwards, 1961), que sugieren que la estenosis del acueducto es secundaria a compresión mecánica del tronco cerebral debida a hidrocefalia primaria (comunicante) (Williams, 1982 y 1973)<sup>199,200</sup>.

Existe un tipo de hidrocefalia espontánea en animales que aparece como una enfermedad autosómica recesiva. En estos casos la necropsia casi siempre demuestra la coincidencia con estenosis de acueducto. Sin embargo, es dudoso si la estenosis congénita es responsable de la hidrocefalia, o si la estenosis es secundaria a la compresión del tronco cerebral producida por la expansión de los ventrículos hidrocefálicos.

Se ha observado una hidrocefalia comunicante seguida de estenosis de acueducto en ratones mutantes en los que en la primera fase de la enfermedad pocos días después del nacimiento, la dilatación ventricular generalizada es seguida de una fase más tardía de estenosis acueductal añadida que parece ser secundaria a compresión del mesencéfalo. Los estudios de microscopía electrónica confirman que se trata de una estenosis funcional tardía de un acueducto previamente patente, con destrucción de su epéndimo ventricular (Borit y Sidman, 1972)<sup>32</sup>.

Hallazgos similares han sido descritos por Raimondi (1976)<sup>150</sup> en ratones hidrocefálicos de la cepa mutante *hy-3/hy-3*, en los que la estenosis de acueducto parece deberse a compresión de la lámina cuadrigémina por las astas occipitales dilatadas y edema periacueductal. En una revisión de varios modelos animales, Borit concluye que la estenosis acueductal era siempre secundaria y que la separación rigurosa entre hidrocefalia comunicante y no comunicante no puede sostenerse.

En suma, diremos que las formas genéticas de hidrocefalia representan un grupo heterogéneo de desórdenes a menudo asociados a estenosis del acueducto, la cual es responsable, en algún caso, de la hidrocefalia. Por otro lado, también es posible que exista un tipo de hidrocefalia primariamente comunicante asociada o no a estenosis acueductal secundaria, debida a compresión o desplazamiento del tronco cerebral.

### **3.7 Otras malformaciones del SNC.**

La obliteración del acueducto es un hallazgo común en la malformación de Arnold Chiari, pero también se ha observado en casos de espina bífida asociada con hidrocefalia, en la malformación de Dandy-Walker, en quistes retrocerebelosos y otras malformaciones del SNC.

#### **3.7.1 Malformación de Arnold-Chiari.**

Se caracteriza por desplazamiento dentro del canal cervical de la porción más caudal del cuarto ventrículo, de sus forámenes y del cerebelo y está frecuentemente asociada a hidrocefalia causada por:

a) herniación cervical que obstruye la comunicación de los espacios de LCR entre el canal espinal y el cráneo por impactación del tronco cerebral y del cerebelo dentro del foramen magno y por las adherencias leptomeníngicas asociadas u

b) obstrucción del acueducto que se observó en la mitad de los 20 casos de malformación de Arnold-Chiari de MacFarlane y Maloney (1957). Esta se puede presentar histológicamente bien como el tipo de atresia congénita sin gliosis asociada, o bien como el tipo adquirido sin gliosis secundaria. Sin embargo, ninguno de los 100 casos publicados por Emery (1974) tenía una obstrucción completa del acueducto, aunque casi siempre este estaba acortado y angulado por la deformidad subyacente del platillo colicular con herniación axial y atrapamiento del mesencéfalo por los hemisferios cerebrales en

expansión. La compresión de las dos caras tapizadas con epéndimo puede conducir a la obliteración del epéndimo si bien la disrupción de las paredes no parece ser necesaria para que se puedan adherir.

### **3.7.2 Espina bífida.**

La espina bífida está asociada a menudo con hidrocefalia que a sido relaccionada con estenosis de acueducto por muchos autores. Sin embargo, MacFarlane y Maloney (1957) observaron que no había una clara distinción entre casos con y sin estenosis de acueducto. En una serie de Jellinger de 35 casos autopsiados de hidrocefalia asociada a espina bifida (con y sin cirugía), se observó obliteración o estenosis del acueducto sólo en 4 casos (12.5%), mientras que en el resto el acueducto era permeable.

La espina bífida se asocia con dos tipos de malformaciones infratentoriales cerebrales:

a) Arnold-Chiari típico o incompleto.

b) Una peculiar deformidad tronco-cerebelar (Jellinger y Gross, 1982) relaccionada con "desproporción craneo-cerebral" (Doran y Kuthkelch, 1961) y denominada "desplazamiento transtentorial hacia arriba del cerebelo" (Schmitt y cols, 1976) o "Malformación de Arnold-Chiari tipo V" o "Arnold-Chiari tipo 2 inverso" (Schmitt 1981) la cual está caracterizada por los siguientes hallazgos morfológicos:

(1) fosa posterior pequeña e hipoplasia del tentorio con inserción baja.

(2) hipoplasia del vermis cerebeloso.

(3) desplazamiento rostral y protusión transtentorial parcial del cerebelo y del tronco cerebral superior.

(4) elongación y aplanamiento de la protuberancia, fosa romboidal y médula.

(5) envoltura ventral en cresta del tronco caudal por extensiones "en espuelas" de los hemisferios cerebelosos, causando constricción y obliteración de los agujeros cerebelosos y atresia del cuarto ventrículo.

Esta condición que se contempla como una malformación primaria del metencéfalo, (cerebro posterior: cerebelo y protuberancia) y no como el resultado de una hidrocefalia de larga evolución, puede estar en combinación con un desplazamiento hacia abajo del cerebelo con herniación de



las amígdalas y atresia de los agujeros cerebelosos semejando una malformación de Arnold-Chiari tipo II (Sunder-Plassmann y cols, 1975). Puede existir una combinación de Arnold Chiari tipo II y la condición más frecuente denominada como Arnold-Chiari tipo II inverso. En ambos tipos de malformación del metencéfalo asociada con espina bífida puede haber estenosis de acueducto que es obviamente secundaria, debida a herniación axial y atrapamiento del mesencéfalo, o a cambios inflamatorios secundarios.

### **3.7.3 Malformación de Dandy-Walker.**

Causada por detención del desarrollo del metencéfalo con persistencia del área membranosa posterior y otros retrasos del desarrollo incluyendo la no apertura de los forámenes cerebelosos y displasia del vermis cerebeloso. A menudo está asociada a otras malformaciones del SNC incluyendo estenosis acueductal que se considera secundaria.

### **3.7.4 Quistes supracerebelosos y supracolliculares. Quistes aracnoideos de la cisterna cuadrigémina.**

Los quistes retrocerebelosos encontrados en la línea media, comprimiendo el vermis cerebeloso y desplazando los hemisferios cerebelosos lateralmente y elevando la tórula, pueden recordar a la malformación de Dandy-Walker. En realidad son o quistes aracnoideos o quistes que contienen plexo corioide o glía y epéndimo derivados de restos embrionarios del suelo del cuarto ventrículo (Gilles y Rockett, 1971). Los quistes más grandes pueden obstruir las vías de drenaje del LCR por deformación de los agujeros del cuarto ventrículo, mientras que los quistes que se extienden rostralmente pueden causar hidrocefalia por obstrucción del acueducto.

La compresión del acueducto con hidrocefalia obstructiva es una manifestación característica del quiste supracollicular de la cisterna ambiens, aracnoideo o gliopendimario.

Se han descrito quistes aracnoideos de la cisterna cuadrigémina causantes de estenosis de acueducto (Nishida K 1988).

### **3.7.5 Malformaciones vasculares.**

La obstrucción del acueducto por malformaciones vasculares es rara a cualquier edad. Es una manifestación típica de aneurismas arteriovenosos localizados sobre el tegmentum mesencefálico y particularmente de aneurismas arteriovenosos

de la vena de Galeno, que estan frecuentemente asociados a insuficiencia cardiaca e hidrocefalia causada por compresión de la lámina cuadrigémina y del acueducto por la masa de vasos en la incisura del tentorio.

En raras ocasiones ha sido observada una oclusión del acueducto por malformaciones arteriovenosas localizadas en el mesencéfalo. Grandes aneurismas fusiformes de la arteria basilar o de las arterias cerebelosas<sup>47</sup> o venas de drenaje anómalas<sup>193</sup> pueden también comprimir el acueducto.

### **3.7.6 Otras malformaciones del acueducto.**

La estenosis acueductal puede estar asociada a otras variedades de malformaciones del SNC. Ha sido descrita en algún caso de holoprosencefalia. En la hidranencefalia, en la que se ha descrito estenosis asociada u obstrucción glial del acueducto puede ocurrir un agrandamiento craneal postnatal (Elo y Otila, 1939; Watson, 1944; Crome y Sylvester, 1958). Si bien la hidrocefalia aparece también en craneostenosis (Fishman y cols., 1972) y en craneosinostosis como un componente más del Síndrome de Apert (acrocefalosindactilia) la estenosis del acueducto como factor causal se observa en muy pocos de estos casos (Fishman y cols., 1971; Anderson y cols., 1968; Hogan y Bauman, 1971).

### **3.8 Hidrocefalia comunicante como causa de estenosis de acueducto.**

Al tratar de la etiología de la estenosis de acueducto hemos mencionado casos en los que previamente a la aparición de la estenosis se había encontrado una dilatación ventricular asumiendo que la obstrucción del acueducto era secundaria a esta última. Parece importante hacer hincapié en esta posible causa de estenosis acueductal, que ha sido señalada por varios autores<sup>32, 33, 88, 123, 136, 149, 199, 200</sup>.

La hidrocefalia puede ocurrir indudablemente como resultado de la oclusión del acueducto de Silvio. Sin embargo existe evidencia de que algunas hidrocefalias comunicantes pueden progresar hasta producir una estenosis acueductal secundaria o "funcional". Williams (1973)<sup>200</sup> y McMillan (1977)<sup>123</sup> puntualizan que en algunos casos no se prueba que la estenosis de acueducto preceda a la hidrocefalia, argumentando que existen pacientes con hidrocefalia comunicante en los que si se ha demostrado una estenosis acueductal secundaria. Se han propuesto varios mecanismos para explicar esta estenosis acueductal funcional secundaria a hidrocefalia comunicante como la compresión mesencefálica por las astas temporales dilatadas

(Williams, 1973)<sup>200</sup> o el desplazamiento hacia abajo del tronco cerebral superior con "kinking" acueductal y/o obstrucción (Jakubowski y Jefferson, 1972<sup>88</sup>; Nugent, 1979<sup>136</sup>).

A propósito del desplazamiento axial de la parte posterior del tercer ventrículo por debajo del nivel normal del tentorio en la estenosis acueductal, Jakubowski y Jefferson<sup>88</sup> describen un caso de hidrocefalia en el cual la obstrucción del acueducto parecía completa; sin embargo, después de la implantación de una derivación ventrículo-atrial el material de contraste de la ventriculografía pasó al cuarto ventrículo. En otro paciente el contraste no pasó inicialmente a través del acueducto, pero 24 horas después del drenaje ventricular se demostró la presencia del mismo en el canal lumbar.

Nugent (1979)<sup>136</sup> registró hallazgos similares en once pacientes de estenosis de acueducto de los que diez parecían tener una oclusión acueductal completa y uno presentaba una estenosis de alto grado. En diez casos la ventriculografía evidenció que la dilatación de los ventrículos laterales causaba un marcado desplazamiento caudal del tercer ventrículo y los estudios postderivación en seis de estos pacientes revelaron un ascenso del tercer ventrículo con recanalización del acueducto en tres de ellos. Nugent concluye que en algunos casos de hidrocefalia comunicante avanzada el descenso del tercer ventrículo pliega y obstruye el acueducto añadiendo un componente obstructivo que acelera el deterioro neurológico.

Gardner (1964) piensa que el desplazamiento del mesencéfalo dentro de una fosa posterior poco espaciosa conduce a la compresión y arrugamiento longitudinal del acueducto previamente distendido, provocando en algunos casos el cierre por compresión. Gardner concluye que "en este caso, la hidrocefalia es la causa y no el resultado del estrechamiento del acueducto".

En apoyo de esta teoría, Borit y Sidman (1972)<sup>32</sup> describen una hidrocefalia comunicante en ratones de una nueva cepa mutante (oh) en los que a medida que ésta progresa causa estenosis secundaria del acueducto. Hallazgos similares han sido descritos por Raimondi y cols. (1973)<sup>149</sup> en el ratón de la cepa mutante hy-3. Estos autores concluyen que el acueducto se ocluye por compresión de la lámina cuadrigémina por las astas occipitales dilatadas. Millen y Woolam (1958) describen una hidrocefalia experimental debida a deficit de vitamina A con estenosis de acueducto secundaria a desplazamiento y compresión del mesencéfalo. Masters y cols. (1977) del mismo modo, encuentran que la hidrocefalia producida por el reovirus tipo I en el ratón neonato, también causa herniación axial y

compresión del mesencéfalo con la aparición de estenosis acueductal secundaria. Todos estos autores consideran que la estenosis acueductal es un fenómeno secundario.

El que la compresión del acueducto sea un fenómeno secundario podría explicar el fracaso de la ventriculocisternostomía en algunos casos al no tratar ésta la base del problema. También podría explicar porqué la descompresión de la fosa posterior o la descompresión subtemporal es útil en algunos casos de hidrocefalia por estenosis del acueducto; estos procedimientos proporcionarían suficiente espacio para permitir la descompresión del acueducto.

El avanzado grado de hidrocefalia con deficit neurológico mínimo que se ve en muchos pacientes etiquetados de estenosis acueductal, sugiere que la dilatación ventricular se desarrolla gradualmente en un largo periodo de tiempo. La superposición de una estenosis de acueducto a una hidrocefalia comunicante previa podría explicar porqué algunos pacientes desarrollan los síntomas de forma aguda. El hecho de que las cefaleas puedan ocurrir en forma de ataques se podría explicar en base a una compresión intermitente, dinámica del acueducto. Vanneste (1986)<sup>186</sup>, sin embargo, no cree en esta teoría y niega que la estenosis del acueducto sea secundaria a la hidrocefalia, ya que en su serie los estudios neuroradiológicos e isotópicos realizados (cisternografías isotópicas y cisternografías con contraste radiológico hidrosoluble), excluyeron la presencia de una obstrucción extraventricular del LCR y demostraron la presencia de una estenosis primaria del acueducto.

El hecho de que se puedan demostrar resistencias normales a la absorción de líquido en algunos pacientes con estenosis de acueducto mediante test dinámicos descarta, en estos casos, la existencia de una hidrocefalia comunicante como causa primaria de la estenosis.

Para concluir diremos que, si bien la estenosis del acueducto no es siempre funcional o secundaria a una dilatación ventricular previa, sí parece que pueda serlo en algunos casos y esto nos obliga a demostrar la competencia de los espacios subaracnoideos antes de sentar la indicación de ventriculostomía.

#### **IV.- HISTOPATOLOGIA DE LA ESTENOSIS NO TUMORAL DEL ACUEDUCTO. 2,54,90,104,155,185**

En el grupo de las estenosis no tumorales del acueducto la gliosis es la causa patológica más común. Fue descrita por primera vez, como ya hemos indicado, por Spiller en un hombre de 19 años

que presentaba cefaleas periódicas desde la infancia que ingresó con síntomas de hipertensión intracraneal y signos sugerentes de tumor cerebeloso. Murió repentinamente y el estudio necrópsico demostró que el acueducto estaba casi completamente obliterado. Si bien el examen macroscópico del mesencéfalo era normal y no había evidencia de tumoración, el estudio histológico demostró que la estenosis era debida a una proliferación de la glía normal subependimaria alrededor del acueducto.

En 1936 Stookey y Scarff<sup>179</sup> recogen de la literatura 16 casos de estenosis no tumoral del acueducto. En 12 de ellos en los que se había practicado un estudio histológico adecuado, la proliferación de la glía subependimaria era la patología primaria.

Russell (1949)<sup>155</sup> hace una clasificación histopatológica de las anomalías no tumorales del acueducto en cuatro tipos:

1.- *Estenosis* con estrechamiento u obliteración completa del acueducto, pero conservando aún su manto endimario, sin gliosis del tejido que lo rodea.

En la atresia congénita el acueducto puede no ser visible macroscópicamente en la parte rostral del tronco. El examen microscópico revela la presencia de acúmulos de nidos endimarios y canales o "acueductales" diseminados por el tronco cerebral rostral como recientemente han observado Baker y Vinters<sup>15</sup> en un prematuro con múltiples anomalías craneofaciales y en miembros e hidrocefalia. La posición de estas estructuras acueductales disgenéticas no coincide con el alineamiento normal del acueducto, pero tienden a acumularse cerca de la línea media y no están rodeadas por neuropilo glial.

Es posible explicar este fenómeno de dos formas: Si el tubo neural hubiera sido comprimido en todas direcciones, podría resultar en una obliteración de la luz y la formación de rosetas. El crecimiento del tejido neural consiguientemente podría abandonar estas rosetas endimarias separadas, pero es difícil que el mesencéfalo pudiera formarse normalmente después de tan extrema distorsión. La segunda explicación de la atresia congénita del acueducto implicaría la existencia de un defecto primario en el desarrollo del acueducto debido a un desplegamiento anormal del plato neural resultando en un estrechamiento del tubo neural con dispersión de su luz y creación de pequeños restos endimarios. En cualquier caso, la distorsión del acueducto debe ocurrir muy temprano para resultar en tan amplia separación de los restos endimarios y es difícil que una hidrocefalia primaria cause esto.

2.- *Bifurcación ("Forking")*; está caracterizada por la división del acueducto en dos o más canales irregulares, separados por tejido normal, alguno de los cuales termina en un fondo de saco. Mientras la mayoría de los canales están rodeados por epéndimo intacto, otros tienen rosetas endimarias incompletas y gliosis alrededor. A menudo hay uno más grande dorsal y un número de pequeños canales ventrales representando una estrecha hendidura. Secciones seriadas muestran que cada canal principal puede comunicar con otro o bien puede entrar al ventrículo aisladamente, o terminar en un fondo ciego. No obstante hay, usualmente, una luz acueductal que se ve muy reducida.

3.- *Formación de un tabique ("septum formation")*; ocurre cuando el acueducto está ocluido o parcialmente obstruido por una delgada membrana neuroglial a través del acueducto. El septum se encuentra en el extremo caudal del acueducto y está frecuentemente asociado a endimitis granular.

4.- *Gliosis*. El acueducto muestra estrechamiento o subdivisión en varios canales rodeados por una marcada proliferación glial. La gliosis marca el lugar del acueducto preexistente porque su borde está rodeado por nidos desordenados residuales de epéndimo, mientras que la luz estenosada no tiene pared endimaria propia. La estenosis por gliosis puede estar presente sólo en una parte del acueducto y es a menudo parte de una endimitis generalizada de los ventrículos. La presencia de gliosis en el tejido periacueductal indica, usualmente, una obstrucción adquirida del acueducto que puede ser la causa de una hidrocefalia, pero también una secuela de la misma. Esta obstrucción del acueducto por gliosis reactiva debe distinguirse de pequeños astrocitomas piloides o subependimarios que causan estenosis progresiva en niños y adultos.

Se ha pensado que la estenosis y el "forking" del acueducto eran debidos a errores del desarrollo, mientras que la gliosis y la formación de membranas eran el resultado de lesiones adquiridas. La clasificación histológica y la distinción entre estenosis congénita y adquirida no son aceptables a causa de la aparición de tipos morfológicos mixtos o intermedios y también del fallo de tal clasificación para correlacionarse con etiologías conocidas<sup>54,90</sup>. La distinción clara entre estenosis, "forking" y gliosis es a menudo imposible en estudios necrópsicos. Por otra parte todos los tipos de estenosis pueden ser reproducidos experimentalmente en animales durante y después del desarrollo fetal con una amplia variedad de agentes. De esta manera, la diferencia entre obstrucción congénita y adquirida está más relacionada con la patocrónia del proceso básico que con cualquier

otro factor. Por otra parte en el humano la apariencia original del acueducto es a menudo alterada por intervenciones quirúrgicas o infecciones secundarias.

#### **V.- CLINICA Y SIGNOS EXPLORATORIOS.**

El cuadro clínico causado por la estenosis benigna del acueducto depende de la edad de comienzo y del grado de estrechamiento del mismo, que viene determinado por la lesión primaria (gliosis, "forking", etc.) y los mecanismos sobreañadidos tales como la compresión del acueducto por el agrandamiento ventricular y los recesos ventriculares. Debemos recordar que la hidrocefalia por si misma puede ser la causa de la estenosis (Williams, 1973<sup>200</sup>; Borit y Sidman, 1972<sup>32</sup>; Borit, 1976<sup>33</sup>; Nugent, 1979<sup>136</sup>; McMillan y Williams, 1977<sup>123</sup>; etc.)

Entre las características semiológicas de la estenosis de acueducto estan la gran variabilidad de síntomas de un sujeto a otro y también la gran riqueza y diversidad de los mismos, su caracter engañoso por el hecho de que a veces las manifestaciones parezcan fingidas, y su evolución caprichosa. En efecto, no hay más que pensar en la gran cantidad de posibles diagnósticos<sup>152</sup> que pueden sugerir una alteración de la marcha en un niño, una crisis comicial, una amenorrea secundaria o una hipertensión intracraneal aguda. La variedad de los síntomas explica porqué estos pacientes son remitidos desde servicios de neurología, medicina general, oftalmología, endocrinología o pediatría. Los pacientes con evolución aguda ingresan directamente de urgencia.

El análisis de la literatura confirma este gran polimorfismo semiológico. A continuación analizaremos las principales series de la literatura en las que se presta una atención especial a la clínica en el adulto.

# SERIES CLINICAS DE HIDROCEFALIA POR ESTENOSIS DE ACUEDUCTO

<u>AUTOR</u>	<u>AÑO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Beckett <sup>19</sup>	1950	11
Petit Dutailis <sup>142</sup>	1951	19
Paine <sup>139</sup>	1955	25
Nag <sup>130</sup>	1966	9
Harrison <sup>77</sup>	1974	55
Bennett <sup>20</sup>	1975	9
Little <sup>110</sup>	1975	17
McMillan <sup>123</sup>	1977	27
Balakrishnan <sup>16</sup>	1977	26
Visot <sup>190</sup>	1976	56
Lapras <sup>104</sup>	1980	100

Existen intentos previos de distinguir diferentes tipos clínicos de estenosis de acueducto<sup>8,141,198</sup>. En este sentido se puede considerar a Pennybacker como el primero en definir en su serie de 18 casos de 1940 dos formas distintas: El *Tipo Juvenil* y el *Tipo Adulto* con diferente presentación clínica y diferentes hallazgos exploratorios.

Según Pennybacker en el *Tipo Juvenil* (del que presenta 13 casos), la hidrocefalia se desarrolla mientras el cráneo es aún suficientemente blando como para agrandarse con el aumento del tamaño ventricular y se trata de niños regordetes con un gran tamaño de la cabeza. Aunque la clínica de cefaleas y fallo de la visión que les lleva a consultar es reciente, se puede constatar la larga duración del trastorno por el gran tamaño de su cabeza y por la larga historia, algunas veces de varios años, de temblor de las manos, torpeza y discretas alteraciones de la marcha que



preceden a los síntomas de hipertensión intracraneal. Estos pacientes tienen papiledema que puede conducir a atrofia óptica secundaria con la correspondiente afectación de la agudeza visual. Tres de sus seis casos verificados histológicamente presentaban alteraciones oculocefálicas, limitación de la mirada hacia arriba, estrabismo, nistagmus, reacciones perezosas o inmovilidad de las pupilas. En las extremidades, sobre todo en las manos, era común encontrar un temblor fino que podía ser el primer o el único signo motor. Se encontraba hipotonía y disminución de los reflejos osteotendinosos, pero también podía haber espasticidad, hiperreflexia, y respuestas plantares en extensión. Estos signos motores eran, usualmente, bilaterales aunque podían ser más marcados en un lado. La incontinencia de orina era común en estos pacientes y solía ser un síntoma precoz. El desarrollo sexual estaba normalmente retrasado. La presión del LCR era alta, pero la analítica del mismo era normal. La radiología simple mostraba el aumento de tamaño del craneo, impresiones digitiformes, diastasis de suturas y erosión de la silla turca.

En el Tipo Adulto (5 casos), los primeros síntomas, según Pennybacker, aparecían entre los 18 y 25 años. Estos pacientes consultaban todos por síntomas de hipertensión intracraneal. Todos tenían papiledema y en uno de los casos este era el único signo. Los otros presentaban alteraciones pupilares y de la motilidad ocular externa, asimetría en la desviación conjugada de la mirada, pupilas fijas a la luz, que reaccionaban bien, sin embargo, a la acomodación-convergencia. El resto de la exploración neurológica era negativa, si bien en dos de sus casos existía un temblor de las manos como en el grupo infantil.

Pennybacker analiza los resultados de los distintos procedimientos que utiliza para el tratamiento sin llegar a ninguna conclusión sobre cual sería el tratamiento más efectivo para la estenosis de acueducto. Tampoco relaciona los resultados del tratamiento con los dos distintos tipos clínicos que define.

En la serie de Petit Dutaillys de 1950<sup>143</sup> de estenosis no tumoral del acueducto del adolescente y del adulto de 8 casos, 7 debutaron con síntomas de hipertensión intracraneal que en 4 de los casos se acompañaba de otra sintomatología.

De la serie de 19 pacientes de Petit Dutaillys (1951)<sup>142</sup> sólo 6 eran adultos que se hubieran observado clínicamente (de los 13 casos verificados anatómicamente 8 eran estenosis tumorales y de las 5 no tumorales 3 eran lactantes). Cinco de ellos debutaron con síntomas de hipertensión intracraneal.

Paine (1955)<sup>139</sup> presenta una serie de 25 pacientes de estenosis no neoplásica del acueducto. La duración de los síntomas tenía un rango muy amplio oscilando entre 3 meses y 46 años. Once pacientes (44%) tenían una historia de menos de un año y en 8 de estos casos la duración de los síntomas era de menos de 6 meses. El síntoma más frecuente fue la cefalea que se presentó en 22 pacientes, aunque sólo en 12 fue el síntoma de presentación. Normalmente esta tenía las características de la cefalea por hipertensión intracraneal aumentando por la mañana, agravándose por los esfuerzos, asociándose a menudo con náuseas y vómitos; generalmente mejoraba durante el día y casi siempre era generalizada, bifrontal, bitemporal o en vertex, pero nunca occipital. Muchas veces se presentaba en forma de ataques con intervalos libres de dolor entre los paroxismos de semanas a meses, lo que sugería incremento temporal de la obstrucción de la circulación del LCR. Los siguientes síntomas por orden de frecuencia fueron las náuseas y vómitos en 13 de los 25 pacientes (en 12 de estos asociados a las crisis de cefalea aunque no necesariamente); alteración visual fue la queja en 11 casos; déficit intelectual o deterioro mental en 11 casos, pero que en ninguno fue el síntoma que llevó a la consulta, e inestabilidad en 10 pacientes. Otros síntomas fueron: Incremento de peso, alteraciones endocrinas, pérdidas bruscas de conciencia, diplopia, epilepsia, vértigos, megacefalia, pérdida de fuerza en extremidades, incontinencia, parestesias en extremidades y disartria. En el examen neurológico encuentra edema de papila bilateral en 16 pacientes, unilateral en uno y atrofia óptica secundaria en 4; signos cerebelosos como ataxia de los brazos o piernas en 14 pacientes, nistagmus en 7, signos piramidales en 11, paresia facial en 3, obesidad en 12, aumento del tamaño de la cabeza en 8, paresia del VI par en 5 casos unilateral y en un caso bilateral y sordera en 3 casos.

Nag (1966)<sup>130</sup> presenta 10 casos de estenosis de acueducto no tumoral en el adulto y define cuatro patrones distintos de presentación:

- 1) Pérdida de memoria y deterioro intelectual.
- 2) Epilepsia usualmente de tipo psicomotor.
- 3) Inestabilidad de la marcha.
- 4) Cefalea indicativa de aumento de presión intracraneal.

En cuanto a la exploración, 7 tenían evidencia objetiva de deterioro mental, aunque sólo 4 consultaban por ello. Cinco tenían papiledema, 5 presentaban alteraciones de la marcha o ataxia bilateral, 4 mostraban signos piramidales, 4 aumento del tamaño de la cabeza, 2 paresia de un sexto par y pupilas arreactivas a la luz y 1 Síndrome de Parinaud.

Harrison (1974)<sup>77</sup> publica una serie de 55 pacientes con estenosis no tumoral del acueducto que debutan clínicamente en la vida adulta (edades comprendidas entre los 16 y los 62 años, 28 hombres y 27 mujeres) y describe los hallazgos clínicos en estos casos. Los síntomas clínicos iniciales más frecuentes eran la cefalea (20 casos, 36%), deterioro de la visión (11 casos, 20%), y alteración de la marcha (9 casos, 16%). Cinco pacientes debutaron con epilepsia (9%). La cefalea, pérdida de visión, deterioro mental, y alteraciones de la marcha eran los síntomas más comunes cuando se tenían en cuenta todos los síntomas en conjunto. La cefalea aparecía en 32 de los casos o sea en el 58%, disminución de agudeza visual en 22 pacientes (40%), deterioro mental en 17 de los pacientes (31%) y alteraciones de la marcha en 16 (29%). Otros síntomas eran caídas frecuentes (24%), alteraciones endocrinas (18%), náuseas y vómitos, crisis epilépticas, incontinencia, vértigo, paresia de miembros inferiores, hemiparesia o hemianestesia, diplopia, disartria y sordera.

Harrison define un tipo característico de cefalea en su serie que ocurre en forma de ataques. Estos eran breves (de minutos o segundos de duración) o continuaban durante varios días con desaparición del dolor entre los mismos. Frecuentemente se acompañaban de náuseas, vómitos y somnolencia. El dolor era más frecuente en región frontal y tenía las características de la cefalea asociada a hipertensión intracraneal con exacerbaciones inducidas por la tos, estornudo, esfuerzos y la postura inclinada hacia adelante.

La pérdida de visión consistía en disminución de la agudeza visual progresiva en la mayoría de los pacientes (11 casos). En seis casos la borrosidad de la visión era unilateral y en cinco casos bilateral.

El deterioro mental consistía en pérdida de memoria y concentración de grado moderado y sólo en dos casos era suficientemente importante para ser el motivo de la consulta al médico.

Las alteraciones de la marcha consistían usualmente en inestabilidad con tendencia a tambalearse. El comienzo fue insidioso y varios pacientes tenían una historia muy larga de inestabilidad.

En las caídas no incluye las provocadas por la inestabilidad de la marcha, sino que se trataba de caídas bruscas inesperadas en muchas ocasiones indistinguibles de "drops attacks". Otros pacientes referían tendencia a caer hacia adelante o hacia atrás y otros describían una momentánea pérdida de conciencia en el

momento de la caída sin otras alteraciones que sugirieran epilepsia. Uno de cada cuatro presentó alguna de estas variedades de caída.

La mayoría de los pacientes con alteraciones endocrinas eran mujeres con trastornos del ciclo menstrual.

Los hallazgos más comunes en la exploración fueron: deterioro intelectual, papiledema o atrofia óptica, reducción de la agudeza visual, ataxia y signos piramidales bilaterales. El edema de papila fue el signo más frecuente (53%). Encontró deterioro intelectual en 36% de los pacientes. Sólo en un caso encuentra un síndrome de Parinaud.

Little<sup>110</sup> en 1975 revisa 17 casos de estenosis acueductal en adultos y describe 5 modos de presentación clínica:

- 1) Cefalea indicativa de incremento de presión intracraneal.
- 2) Crisis, usualmente del lóbulo temporal.
- 3) Rinorrea y cefalea.
- 4) Disfunción endocrina.
- 5) Alteración de la marcha y cefalea.

La duración media de los síntomas en la serie fue de seis años.

Bennett (1975)<sup>20</sup> encuentra en su serie de estenosis no tumoral del acueducto en adultos tres formas clínicas diferentes de presentación:

- 1) Papiledema con aumento de la presión intracraneal.
- 2) Epilepsia.
- 3) Deterioro intelectual.

Cinco de los 9 pacientes debutan con clínica de hipertensión intracraneal, 2 con deterioro intelectual y 2 con crisis comiciales.

En la serie de McMillan (1977)<sup>123</sup> de 27 casos de estenosis del acueducto 7 eran niños menores del año de edad y el resto tenían edades entre 6 y 46 años. La forma más frecuente de presentación clínica fue por síntomas de hipertensión intracraneal. Once casos debutaron con cefalea acompañada o no de otros síntomas. Las crisis comiciales fueron el síntoma de presentación en dos casos, pero estaban entre los síntomas de inicio en 4 ocasiones. En dos casos la clínica empieza con alteraciones de la marcha que en uno de ellos es el único síntoma de comienzo. Dos pacientes comienzan con alteraciones visuales como síntoma único y otro

además presentaba cefalea. En la exploración destaca la presencia de papiledema en 9 casos y en otro existía atrofia óptica secundaria.

Balakrishnan (1977)<sup>16</sup> presenta una serie de 26 pacientes con edades entre 13 y 50 años. La duración de los síntomas variaba desde un mes a más de dos años. En 12 casos la queja principal en el momento de la admisión fue la cefalea y la alteración de la visión fue el segundo síntoma en muchos casos. Otros pacientes tenían una presentación variable incluyendo vómitos frecuentes, inestabilidad de la marcha, torpeza, vértigo, cambios en el campo visual, pérdida de peso, epilepsia, "black out", visión doble, acúfenos, temblor y amenorrea. En dos casos el único síntoma fue un aumento del tamaño de la cabeza desde el nacimiento, otros dos pacientes desarrollaron signos de aumento de la presión intracraneal después de un trauma craneal leve. Casi la mitad de los pacientes tenían una historia de bajo rendimiento escolar y un tercio tenía historia de retraso motor en la infancia. Un grupo importante tenía antecedente de pobres marcas atléticas y torpeza motora. Este autor encontró, como el signo más frecuente en la exploración, edema de papila (12 casos). Signos piramidales, nistagmus y atrofia óptica fueron los signos clínicos más frecuentes a continuación, apareciendo con la misma frecuencia aproximadamente. La paresia de la mirada conjugada hacia arriba sólo se encontró en dos casos. Sin embargo, fue hallazgo común tras la malfunción aguda o subaguda de la derivación implantada.

La serie de Visot (1977)<sup>190</sup> comprende 56 casos de estenosis del adulto. La clínica de hipertensión intracraneal es la más frecuente: 40 pacientes presentaban cefaleas y en 29 de ellos ésta era el síntoma inicial. Problemas visuales incluyendo disminución de agudeza visual, disminución del campo visual y alteraciones oculomotoras ocurrieron en 39 casos y fueron el síntoma de presentación en 7 ocasiones. En la exploración se encontró edema de papila en 35 casos y 24 pacientes presentaban alteraciones oculomotoras, 9 de ellos con Parinaud y 11 con nistagmo.

Lapras (1980)<sup>104</sup> publica una serie de 100 pacientes de la que 30 eran adultos, 26 niños y 44 lactantes. El 27% del total de los pacientes presentaban síntomas de hipertensión intracraneal, el 31% alteraciones de la marcha, el 10% disminución de la agudeza visual, 12,5 % alteraciones endocrinas y 10% epilepsia. En la exploración se encontró macrocefalia en un 59%, un síndrome piramidal en el 23 %, un síndrome cerebeloso en el 14%, una ataxia cerebelosa en el 11%, una apraxia de la marcha en el 4% y síndrome del acueducto de Silvio en el 12%. Una vez extraídos de la

casuística los casos en el lactante, que se salen del objeto de este trabajo, nos encontramos con 56 casos entre adultos y niños. De los 56 casos 23 (41%) tenían síntomas de hipertensión intracraneal, 26 (46,5%) alteraciones de la marcha, 9 (16,1%) disminución de la agudeza visual, 7 (12,5%) alteraciones endocrinas y 9 (16,1%) epilepsia. En 13 (43%) adultos se objetivaron alteraciones del comportamiento, problemas psíquicos o estados confusionales. En la exploración se encontró macrocefalia en 33 casos, síndrome piramidal en 18 casos, ataxia cerebelosa en 11 casos y síndrome cerebeloso en 11 casos.

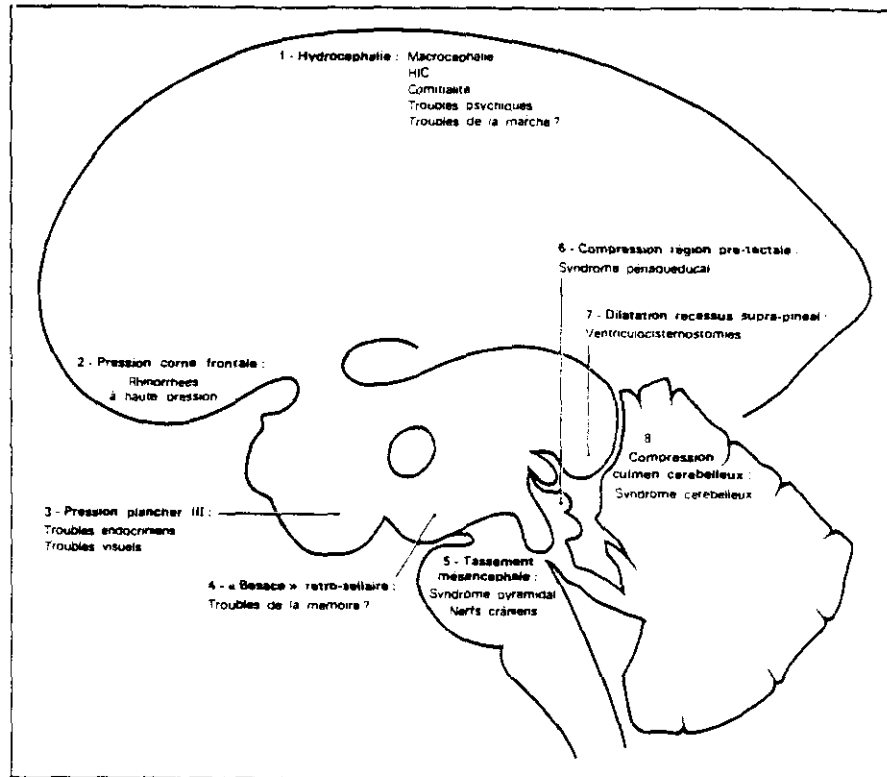
Vanneste (1986)<sup>186</sup> encuentra 9 hidrocefalias por estenosis del acueducto de Silvio entre 17 casos de hidrocefalia de presión normal que debutaron con clínica de hidrocefalia crónica. Las alteraciones de la marcha junto con la demencia y las alteraciones de esfínteres pueden ser también un modo de comienzo de la hidrocefalia por estenosis de acueducto.

Se han descrito casos raros de inicio de la sintomatología con incontinencia vesical y rectal en hidrocefalia por estenosis de acueducto sin que aparecieran el resto de los componentes de la tríada de Hakim<sup>187</sup> y también la presencia de un Síndrome Parkinsoniano<sup>36</sup>.

Entre los 56 casos del niño y el adulto el síntoma principal o de inicio fue la clínica de hipertensión intracraneal en 15 casos, alteraciones de la marcha en 12, alteraciones psíquicas o deterioro mental en 5, crisis comiciales en 4 y macrocefalia en 10.

Como se puede apreciar existe una gran variabilidad entre unas series y otras en cuanto a la incidencia de los síntomas clínicos y los signos exploratorios y es que la hidrocefalia por estenosis acueductal es una enfermedad con un gran polimorfismo como ya habíamos apuntado.

Para resumir enumeramos a continuación los signos y síntomas más frecuentes en la hidrocefalia por estenosis acueductal. La causa de cada uno de ellos se puede esquematizar en la siguiente figura tomada de Lapras<sup>104</sup>:



### 5.1 La macrocefalia.

El principal síntoma de la hidrocefalia del recién nacido, que es el aumento del perímetro cefálico, tiene un significado bien diferente en el niño mayor y el adulto y es el de ser el estigma de una patología muy antigua. Se trata de una macrocefalia en la que morfológicamente se aprecia un pequeño tamaño relativo de la fosa posterior y un predominio del aumento craneal a expensas de ambos lobulos frontales; menos frecuente es un aumento de tamaño biparietal, un aumento a expensas de una deformación posterior con una dolicocefalia y más raramente aún la macrocefalia puede ser asimétrica. En las series de la literatura el porcentaje de la macrocrania es bajo, oscilando entre el 3% y el 15%, excepto en la serie de Lapras quien la considera un síntoma fundamental y la encuentra en el 59% de los pacientes mayores de 2 años (33 casos de los 56).

### 5.2 Los síntomas de hipertensión intracraneal.

Su incidencia en la literatura presenta grandes variaciones de una serie a otra (29% para Little, 29,6% para McMillan, 46% para Balakrishnan, 52,7% para Harrison, 71% para Visot y 27% para Lapras (44,6% si consideramos los 56 casos del adulto y del niño mayor).

La expresión clínica de esta hipertensión intracraneal no difiere esencialmente de la que reconoce otros orígenes: la cefalea es constante y al principio es aislada. Es característica su recrudesencia en la segunda mitad de la noche, su carácter rebelde y predominio frontal no bien definido. Estos accesos de cefalalgia se remontan a la infancia, lo cual es muy característico y pueden estar separados por meses o años. Los vómitos o los vértigos excepcionalmente pueden dominar el cuadro de HIC. La HIC de evolución subaguda o crónica es la más frecuente. Los síntomas de hipertensión intracraneal pueden quedar en un segundo plano y el edema de papila ser un descubrimiento en un contexto sintomático diferente.

### **5.3 Los problemas visuales.**

Dejaremos aparte los problemas por afectación mesencefálica que analizaremos bajo el título de síndrome del acueducto de Silvio y estudiaremos a continuación los derivados de la afectación de las vías ópticas.

La disminución de la agudeza visual uni o bilateral con sensación de borrosidad visual se señala a menudo como motivo de primera consulta. Su incidencia es escasa y varía poco de unas series a otras (McMillan 14%, Visot 14'2%, Little 17%, Balakrishnan 23%, Lapras 10% y 16% en los mayores de 2 años).

Las anomalías del campo visual traducen la compresión o el estiramiento de las vías ópticas. La lámina supraóptica dilatada comprime el quiasma de arriba hacia abajo. Entre las distintas series en la de Visot se encuentra el porcentaje más alto con un 12,5%; otros autores no las mencionan. La hemianopsia bitemporal es la más frecuente.

### **5.4 Alteraciones de la marcha, problemas motores y de la estática.**

Ocurren con una gran frecuencia en las hidrocefalias crónicas. Se han interpretado como consecuencia de un estiramiento de las fibras córtico-espinales por la dilatación de los ventrículos laterales. En la hidrocefalia por estenosis de acueducto también aparecen con frecuencia estas alteraciones aunque es difícil precisar su incidencia en las distintas series, así como hacer comparaciones entre unas y otras por englobarse en la literatura anglosajona bajo la denominación de "gait disturbance" problemas tan distintos como la apraxia de la marcha, la ataxia y la paraparesia<sup>194</sup>.



Para Lapras los problemas de la marcha en el curso de las obliteraciones del acueducto aparecen en un 31% de los casos como manifestaciones clínicas iniciales aparte de la macrocefalia.

### **5.5 Síndrome cerebeloso.**

El síndrome cerebeloso que acompaña a la estenosis de acueducto tiene un componente vermiano responsable de la inestabilidad en la estática y de la marcha festoneante. Existe además un temblor de intención en extremidades superiores que es la manifestación más frecuente del síndrome cerebeloso que se asocia a una adiadococinesia y suele predominar en un lado.

En la serie de Lapras el síndrome cerebeloso se encuentra en el 14% y aparece en 3 de los 26 casos de Balakrishnan, en 4 de los 20 de McMillan y en 2 de los 17 de Little. En las demás series de la literatura no se especifica como tal la presencia de un síndrome cerebeloso y en general este no es objeto de análisis detallado en ninguna de las series.

La hipótesis patogénica para explicar el mecanismo de la afectación cerebelosa es una compresión del culmen cerebeloso por un quiste supra-mesencefálico por la dilatación quística de la cisterna cuadrigémina o por el receso suprapineal del III ventrículo.

### **5.6 Problemas psíquicos, alteraciones del comportamiento y estados confusionales.**

La frecuencia de estos síntomas varía mucho de unos estudios a otros, según cuales sean los criterios adoptados. Dentro del apartado "alteraciones mentales" se pueden considerar desde alteraciones de memoria discretas, a estados confusionales y desde síntomas puramente psiquiátricos a problemas tímicos y del comportamiento. La variabilidad de criterios hace que la frecuencia de estos síntomas oscile entre el 5% (McMillan 1 caso entre 20) y el 45% (Paine 11 casos de 24), sin citar series más cortas como la de Nag (7 de 10). Para Lapras la frecuencia es de un 43% en el adulto (13 casos de 30 del adulto); entre los niños mayores de 2 años sólo en 3 de 19 encuentra un retraso psicomotor suficientemente importante como para requerir educación en centros especializados. En el resto de los pacientes el rendimiento intelectual era aparentemente satisfactorio y el comportamiento socio-familiar parecía normal. No obstante en el niño de edad escolar y en el adolescente un retraso de la escolarización es casi la regla. Una disminución reciente del rendimiento escolar suele acompañar al síndrome de HIC. En el adulto es más frecuente encontrar una disminución

de la memoria de fijación. Los estados confusionales con desorientación y pérdida de memoria son más frecuentes después de los 40 años. En la esfera tímica se pueden observar estados depresivos o eufóricos, cambios recientes del comportamiento y desinterés progresivo por los problemas familiares y profesionales.

### **5.7 Alteraciones endocrinas.<sup>72,154</sup>**

En el año 1900 Bourneville y Noir comunican la asociación de una hidrocefalia con pubertad precoz en una niña de 9 años. En 1947 Heuyer y Feld publican por primera vez la asociación de estenosis no tumoral del acueducto y manifestaciones endocrinas. Desde entonces se han reportado muchos otros casos en la literatura: Heuyer 1947, 1 caso; Guillaume 1950, 15 casos; Netter 1955, 1 caso; Paine 1955, 5; Kahana 1962, 2; Krieger 1968, 1; Moses 1968, 1; Goldzieher 1970, 1; Daita 1973, 1; Harrison 1974, 10; Fossati 1974, 4; Little 1975, 4; Coenegracht 1975, 1; Peillon 1975, 1; Friedler 1975, 3; Visot 1977, 9; Hier 1977, 1; McMillan 1977, 1; Weisberg 1977, 1; Giffard 1977, 1; Avman 1978<sup>12</sup>, 3; Lainee 1979, 1; Lapras 1980, 7; Turpin 1983, 3; Dempsey 1983, 1; Rotilio 1986, 20.

Excepcionalmente el problema endocrino es el síntoma revelador de la afección. En 3 de los 56 casos de la serie de Visot y en 4 de los 17 de la de Little este fue el síntoma de inicio.

Rotilio (1986)<sup>154</sup> refiere la serie de manifestaciones endocrinas más representativa. Este autor recoge 20 casos entre 150 de estenosis benigna de acueducto con manifestaciones endocrinas de los que 8 eran hombres y 12 mujeres. Los hallazgos endocrinos en hombres fueron: obesidad en 7 casos asociada con hipogonadismo en 5 de ellos y con letargia en 2; 3 pacientes mostraban obesidad con hipogonadismo, uno de ellos tenía un aumento de prolactina en sangre; finalmente, se observó polidipsia y poliuria en 3 casos. Dos pacientes presentaban pubertad precoz y uno gigantismo. En mujeres se encontró amenorrea en 7 casos, obesidad en 6, hipertrichosis asociada a amenorrea y obesidad en 2, polidipsia y poliuria en 2 y acromegalia en 2.

Las alteraciones más frecuentes fueron obesidad e hipogonadismo en el hombre y amenorrea y obesidad en la mujer.

Posiblemente la causa de las manifestaciones endocrinas en la estenosis de acueducto sea mecánica por la dilatación del tercer ventrículo que comprime las estructuras supraselares. Jakuboski y Jefferson (1972)<sup>88</sup> describen un alargamiento axial

del tercer ventrículo cuyo suelo puede penetrar en la silla turca. Esta puede estar notablemente alterada en el estudio radiológico. Por otra parte, en el trabajo de Rotilio se subraya que todos los pacientes presentaban evidencia radiológica de un agrandamiento enorme del III ventrículo el cual estaba siempre sobre la silla turca y en ocasiones se introducía dentro de ella. Por otra parte 9 pacientes de los 20 que tenían alteraciones endocrinas presentaban, además, alteraciones en el estudio campimétrico lo cual no se observó en el resto de los 150 casos sin alteraciones endocrinas.

### **5.8 Rinolicuorrea.**

Aparete de los procesos tumorales y de la malformación de Arnold-Chiari, la estenosis de acueducto constituye una causa clásica de rinorrea espontánea.

Miller en 1826 reseña el caso de un niño portador de una hidrocefalia y una fístula de LCR por la nariz.

Las obliteraciones del acueducto ocupan un lugar muy reducido en la etiología de las rinolicuorreas espontáneas. En total, los casos publicados aisladamente o con rinolicuorrea de otra causa no son más de 20 (Rovit 1969, Schechter 1969, Dolinski 1972, Nishikawa 1972, Kushner 1973, Little 1976, Ikeda 1978). También son pocos los casos encontrados en las series de estenosis acueductal (Little 4 casos de 17, McMillan 1 caso de 27, Gaini 2 casos de 39, Galibert 1 caso de 7, Visot 3 casos de 56, Lapras 1 caso de 56).

La rinolicuorrea, que puede ser el síntoma de inicio, lo fue de hecho en 2 casos de la serie de Visot y en 3 casos de la serie de Little.

### **5.9 Síndrome del acueducto de Silvio.**

**16,18,40,42,104,108,141,167,182**

El síndrome del acueducto de Silvio (Elschnig 1913, Salus 1913, Koerber citado por Cogan 1956) fue claramente delineado por Kestenbaum en 1946, que lo denominó Síndrome del acueducto de Silvio de Koerber-Salus-Elschnig. Los hallazgos clínicos de este síndrome fueron revisados por Smith en 1959 y forman un complejo de signos neuro-oftalmológicos:

- Parálisis de la verticalidad de la mirada (Síndrome de Parinaud).
- Anomalías de la contracción pupilar como anisocoria y ausencia de reacción a la luz.

- Movimientos anormales de los globos oculares (nistagmo de convergencia, nistagmo vertical, nistagmo retractorio)
- Parálisis de la musculatura extrínseca.

El síndrome está anatómicamente relacionado con las lesiones periacueductales rostrales (región pretectal, comisura blanca posterior) y está causado por tumores de la región pineal, procesos vasculares, carcinomatosos o traumáticos. Aparece en el curso de hidrocefalias no tumorales en descompensación y en particular en la hidrocefalia por obliteración del acueducto. En las series más antiguas de hidrocefalia por estenosis acueductal se han descrito paresias de la mirada superior y anomalías de la contracción pupilar que se relacionan con sufrimiento periacueductal posiblemente tumoral (Pennybacker 1940<sup>141</sup>, Beckett 1950<sup>19</sup>, Petit-Dutaillis 1950<sup>143</sup>). Fue Pennybacker (1940) el primero en describir 5 pacientes con hidrocefalia de comienzo en la edad adulta debida a estenosis del acueducto que tenían parálisis de la mirada superior y anomalías pupilares. Sin embargo, no es hasta después de las publicaciones de Cassinari (1963), Fredericks (1967) y Lerner (1969)<sup>108</sup> cuando se establece que las lesiones no tumorales pueden ser responsables de la aparición de este síndrome. Los trabajos posteriores a 1970 (Montrieul 1970, Mihara 1972, Shallat 1973<sup>167</sup>, Swash 1974<sup>182</sup>, Chatta 1975<sup>40</sup>, Cophignon 1976<sup>42</sup>, Hamer 1977, Frisen 1977), coinciden en señalar la predominancia del signo de Parinaud en el seno del síndrome y sobre todo como consecuencia de episodios de obstrucción valvular. En las series de estenosis acueductal se destaca la baja incidencia de la parálisis de los movimientos de la verticalidad o de cualquiera de los otros componentes del síndrome periacueductal (McMillan 1 caso de 20, Little 1 caso de 17, Balakrishnan 2 casos de 26, Visot 9 de 56, Lapras 11 de 56).

Barrer<sup>18</sup> insiste en que el síndrome de Parinaud, que clásicamente está definido sólo por la paresia de la mirada superior, es un hallazgo común en pacientes con hidrocefalia obstructiva e hipertensión intracraneal.

La presentación más común en la población pediátrica es el signo de la "puesta de sol". Esta es una anomalía de la función ocular en la que se combina una paresia de la mirada hacia arriba con una retracción de los párpados superiores o signo de Collier que se debe a una lesión de la comisura posterior (Collier 1927). Es un acompañante habitual de la hidrocefalia. El síndrome del acueducto de Sílvio comprende otros hallazgos. La alteración generalizada de la función del mesencéfalo dorsal

incluye todos los signos referidos anteriormente. En los niños es la disfunción periacueductal la causante del signo de la "puesta de sol" y no el desplazamiento mecánico de los globos oculares hacia abajo por la presión de los lóbulos frontales agrandados sobre el techo de la órbita.

Fisiopatológicamente el síndrome del acueducto de Silvio parece traducir una disfunción del tegmentum y las estructuras pretectales debida a una dilatación posterior del III ventrículo y del acueducto dorsal. De acuerdo con Cassinari (1963), Walsh y Hoyt (1969) y Swash (1974) este es el mecanismo de la parálisis de la mirada superior. Otros, incluyendo Lerner (1969), Jerva y Nelson (1971) y Shallat (1973) piensan que la localización de la lesión es más dorsal, con dilatación del receso suprapineal y compresión de la región tectal y pretectal lo que explica mejor el síndrome de Parinaud. Chatta y Delong<sup>40</sup> están a favor más de una disfunción periacueductal ventral que de una presión tectal. Señalan los hallazgos de Cogan que en los pacientes con hidrocefalia por tumores pineales desaparece la parálisis de la mirada superior cuando la dilatación ventricular y acueductal rostral es aliviada por la derivación. Por otra parte, la compresión tectal directa por una masa tumoral es irrelevante. Cogan apoyándose en varios estudios, después suscritos por Christoff, llega a la conclusión de que el lugar de control de la mirada vertical está en el tegmentum y la comisura posterior más que en el colliculus superior. Chatta y Delong postulan que es la rapidez de comienzo y la severidad de la hidrocefalia lo que determina la severidad del síndrome. Osher y, por otra parte, Swash señalan que el fallo de la derivación con un brusco bloqueo del drenaje de LCR es una causa precipitante común que es fácilmente reversible por la revisión del shunt.

Dentro del síndrome periacueductal el signo de Parinaud es el más frecuente y el más evidente en la exploración. Para Chatta es un signo de hidrocefalia aguda y no tiene porqué ser indicativo de una lesión tumoral; según este autor, desaparece al resolverse la hidrocefalia y reaparece en los episodios de malfunción valvular.

Es sabido que en pacientes con pinealoma la parálisis de la mirada superior desaparece al aliviar la hidrocefalia causada por el tumor; la permanencia del tumor descarta que sea la compresión neoplásica la causa responsable del signo. Abundando en esto es conocido que el mecanismo de los movimientos de verticalidad asienta en el tegmentum del mesencéfalo superior

y no en la región collicular superior. Si la dilatación ventricular fuera la que es la que causa estos fenómenos visuales y oculares sería interesante elucubrar sobre el mecanismo causal. La organización de estas funciones oculomotoras reside, como se dijo, por delante del acueducto y debajo de la parte posterior del tercer ventrículo. El centro de la mirada hacia abajo es caudal al de la mirada superior. La susceptibilidad de estos signos a la dilatación ventricular es variable, pero casi siempre ocurren de una forma ordenada, y así la mirada superior claudica antes que la mirada hacia abajo y que la mirada lateral. La dilatación pupilar y la parálisis al reflejo a la luz tienden a aparecer cuando la hidrocefalia esta progresando y en el momento en que el nivel de conciencia esta ya, usualmente, disminuido. La disminución de conciencia en el síndrome hidrocefálico completo resulta de la compresión de la sustancia reticular mesencefálica cuando la disfunción se extiende más allá de la región periacueductal. Existe un gradiente de fuerza del acueducto en expansión y del III ventrículo que va del epéndimo hacia afuera con un estiramiento diferencial y compresión de las fibras neuronales a distintas distancias del acueducto y del III ventrículo. Visto desde un punto de vista práctico las alteraciones oculares estan entre las manifestaciones más delicadas de la parálisis de la función cerebral por la hidrocefalia.

La paresia de la mirada superior y las otras anomalías oculares, pupilares y visuales han probado ser índices valiosos del aumento de la presión intracraneal particularmente en los casos en los que la presión ventricular no se refleja en el espacio subaracnoideo lumbar. Estos signos deben buscarse siempre en el paciente que tenga tendencia al sueño, apatía, cefalea o alteraciones de la marcha. Si los signos oculares aparecen rapidamente son indicativos de una crisis de hipertensión intracraneal que requiere intervención inmediata.

#### **5.10 Epilepsia.**

La hipertensión intracraneal que genera la hidrocefalia puede naturalmente dar lugar a una semiología comicial. Todas las series de la literatura registran este síntoma . Las proporciones son variables y oscilan entre el 3,8% y el 22% (Balakrishnan 1 de 26, Visot 7 de 56, Harrison 8 de 55, Bennett 2 de 9, Paine 5 de 24, Little 4 de 17, McMillan 3 de 20, Lapras 9 de 56). En la literatura clásica siempre se señala que las crisis son del lóbulo temporal excepción hecha de Lapras que encuentra una mayoría de crisis generalizadas. Hay en la literatura casos muy raros de epilepsia diencefálica<sup>23</sup>.

### **5.11 Pérdidas transitorias de conciencia.**

Las pérdidas bruscas de la conciencia son a veces difíciles de distinguir de una crisis comicial y a veces se combinan con ellas. Se pueden comparar a los episodios paroxísticos de pérdida de conciencia encontrados en el curso de la evolución de los tumores del III ventrículo y en ocasiones son sugestivos de un episodio de hidrocefalia aguda. En otras ocasiones no se acompañan de ninguna clínica de hipertensión intracraneal y no tienen las características de una crisis comicial no acompañándose de convulsiones ni relajación de esfínteres. En algunos casos puede tratarse de una simple caída al suelo súbita.

Paine es quien encuentra pérdidas bruscas de conciencia en un mayor número de casos (5 entre 24; en un paciente estas pérdidas de conciencia fueron el síntoma de presentación).

## **VI.- TRATAMIENTO Y RESULTADOS.**

Hemos resumido en la introducción histórica de este trabajo los distintos tipos de tratamientos que se han empleado en la resolución de la hidrocefalia.

Basicamente existen dos tipos de tratamiento en la hidrocefalia por estenosis de acueducto: derivación del LCR a una estructura donde pueda ser absorbido o excretado y "bypass" de la obstrucción del sistema ventricular o restauración de la comunicación ventricular.

### **6.1 Derivación ventrículo-peritoneal y ventrículo-atrial.**

Como se dijo anteriormente, es en 1949 cuando se reaviva el uso de drenajes de LCR al aparecer los catéteres de plástico<sup>146,147</sup>. Cone presenta en ese año en la Reunión del American College of Surgeons en Montreal un grupo de pacientes tratados por el, Lewis y Jackson mediante derivación ventrículo-peritoneal.

Desde la primera descripción en 1952 por Nulsen y Spitz de una derivación ventrículo-atrial con válvula de Holter de silastic, factores como la disponibilidad del nuevo material, la facilidad de su inserción, la calidad del control de la hidrocefalia, la baja mortalidad operatoria inmediata y la posibilidad de utilizar el peritoneo o la aurícula para insertar la extremidad distal de la derivación hicieron que en los años 60 este método desbancara prácticamente a todos los demás en el tratamiento de la hidrocefalia. Con el paso de los años, sin embargo, la bondad del método debe ser reconsiderada.

En 1963 Scarff revisa 1.087 derivaciones con válvula publicadas en la literatura y encuentra una mortalidad operatoria del 10 %, si bien se logra un control precoz de la hidrocefalia en el 60 % de los casos; un 57 % de los pacientes presentaron complicaciones tardías que consistieron en un 50 % en obstrucción tardía del shunt, en un 3 % en meningitis o septicemia y en un 3,5 % en otras complicaciones diversas.

En 1967 Lepoire revisa 3.037 derivaciones publicadas registrando una mortalidad precoz y tardía globales del 22,16 % que alcanzaba en ciertas series el 30 al 40%.

En el trabajo de Steinbok<sup>178</sup> se revisan las complicaciones de 503 derivaciones ventrículo-vasculares, además de otros procedimientos de derivación, practicadas en 323 pacientes. La derivación ventrículo-vascular fue el primer procedimiento practicado en 291 pacientes y tuvo que ser revisado en 212 casos lo que supone un total de 503 derivaciones de este tipo. La obstrucción del cateter ventricular fue la complicación más frecuente, ocurrió 62 veces tras las 503 derivaciones ventrículo-atriales (12 %). Hubo infección en 55 ocasiones en 36 pacientes (11 %). El total de complicaciones fue de 289 en los 503 procedimientos (57,7 %).



En 1979 Gilly y Lapras publican los resultados obtenidos en su serie de 428 hidrocefalias del recién nacido tratado con derivación. La mortalidad global fue del 21,7 %, que es parecida a la observada en distintas series, como la de Guidetti (1976) del 23,2 %, Hirsch (1976) del 16 %, Hemmer (1977) del 16,2 %, Villani (1986) del 25 % en recién nacidos y niños y del 14 % en adultos.

	AÑO	Nº CASOS	MORTALIDAD OPERATORIA	MORTALIDAD GLOBAL	TASA COMPLIC.
Scarff	1963	1087	10%		57%
Lepoire	1967	3037		22.16%	
Steinbok	1976	503			57.7%
Guilly y Lapras	1979	428		21.7%	
Guidetti	1976			23.2%	
Hirsch	1976			16%	
Hemmer	1977			16.2%	
Villani	1986	185	11.3%	22.7%	

Hay que destacar la serie de Villani (1986)<sup>188</sup> por ser la más reciente y la única que analiza aisladamente la mortalidad en casos de hidrocefalia por estenosis no tumoral del acueducto de Silvio tratados mediante derivación externa.

**MORTALIDAD  
DERIVACION EXTERNA  
ESTENOSIS DE ACUEDUCTO NO TUMORAL**  
(Serie de Villani 1986, 185 pacientes, 302 operaciones)

EDAD	Nº CASOS	MORTALI. OPERAT. (primaria)	MORTALI. OPERAT. (revision)	MORTALI. OPERAT. TOTAL	MORTALI. TARDIA	MORTALI. GLOBAL
<15 AÑOS	142	6 (4.2%)	11 (8.1%)	17 (12%)	19 (13%)	36 (25%)
>15 AÑOS	43	--	4 (9.3%)	4 (9.3%)	2 (4.6%)	6 (14%)
TOTAL	185	6 (3.2%)	15 (8.4%)	21 (11.3%)	21 (11.3%)	42 (22.7%)

En la serie de Lapras de hidrocefalia por estenosis del acueducto se operaron un total de 98 pacientes con distintos procedimientos como válvula de derivación, ventriculostomias y canulación del acueducto siendo 142 el número total de procedimientos quirúrgicos. La mortalidad en los recién nacidos tratados sólo con válvula fue del 33 % y en el niño entre 2 y 15 años del 42,8%. No hubo mortalidad en el adulto tratado en principio sólo con derivación, pero ocurrieron varios fracasos terapéuticos que fueron manejados con otros procedimientos falleciendo el paciente posteriormente.

Hoy en día los procedimientos derivativos externos son los más utilizados en el tratamiento de cualquier tipo de hidrocefalia<sup>35</sup>, pero los dos tipos más usados de derivación ventrículo-atrial y ventrículo-peritoneal tienen una tasa de complicaciones relativamente alta (Blomstedt 1986<sup>25</sup>, Faulhauer 1982<sup>62</sup>, Hemmer 1977<sup>78</sup>, Raimondi 1977<sup>151</sup>, Steinbock 1976<sup>178</sup>, Kuurne 1983<sup>100</sup>, Vindigni 1986<sup>189</sup>). La complicación más común en estas intervenciones es la obstrucción mecánica que ocurre en un 25-40 % de casos en los dos primeros años. La segunda complicación más frecuente son las infecciones que inciden en más del 20 % de los casos en los dos primeros años y en más del 40 % en los siguientes cinco años. Además, pueden aparecer otras complicaciones como el hiperdrenaje<sup>100,153,201</sup> y la migración de los cateteres lo que eleva la tasa de complicaciones mayores por encima del 50 %.

## **6.2 Restauración de las vías normales de circulación de LCR.**

### **6.2.1 Ventriculostomía del tercer ventrículo.**

La ventriculostomía del III ventrículo es un procedimiento muy antiguo. Fue desarrollado como una intervención abierta por Dandy en 1922. Mixter (1923) fue el primero en proponer la perforación por punción del suelo del III ventrículo bajo control con ventriculoscópio. En 1947 McNickle introdujo un método percutaneo para hacer la ventriculostomía del III que eliminaba la mortalidad asociada con la craneotomía y tenía una tasa de éxitos del 71 % comparada con el 39 % de Dandy.

Se han publicado varias modificaciones al método abierto de Dandy por Stookey y Scarff (1936)<sup>179</sup>, por Nataka y cols. (1950), Guillaume (1950)<sup>71</sup>, Scarff (1951)<sup>164</sup>, Scarff (1966)<sup>163</sup>, Avman (1979)<sup>13</sup>. Los métodos de perforación

percutaneos también han sido modificados por Guiot (1968)<sup>73</sup>, Sayers (1976)<sup>161</sup>, Hoffmann (1976 y 1980)<sup>82</sup>, Loew (1981)<sup>113</sup>, Hoffman (1980)<sup>82</sup>, Frèrebeau (1982)<sup>65</sup> y otros<sup>137,191,192</sup>.

Cada uno de estos dos procedimientos derivativos tiene sus seguidores. Los partidarios de la técnica abierta aducen que esta da una mayor seguridad de permeabilidad de la ventana de ventriculostomía que es más amplia; por otra parte con la técnica abierta existe una menor posibilidad de dañar estructuras hipotalámicas al tener una visión directa de la anatomía. Los que abogan por las técnicas percutaneas<sup>65,82,113,191,192</sup> invocan la mayor sencillez de las mismas, una menor incidencia de obstrucción posterior al conservarse intactas las cisternas y el espacio subaracnoideo y la posibilidad de repetir el procedimiento en caso de que esta se produjera.

Hoffman (1980)<sup>82</sup> hace una excelente revisión de los resultados de ambas técnicas en la literatura:

**RESULTADOS**  
**VENTRICULOSTOMIA. OPERACION ABIERTA**

AUTOR	AÑO	No.CASOS	MORTALIDAD OPERATORIA (%)	EXITOS (%)
Wertheimer y Mansuy	1938	3	33	66
Pennybacker	1940	5	20	80
White y Michelsen	1942	11	18	46
Dandy	1945	92	17	39
Tolosa	1948	26	25	50
Guillaume y Mazars	1950	230	3,4	54
Krayenbuhl <sup>99</sup>	1950	17	17	60
Fasiani	1951	72	20	70
Scarff	1951	34	15	56
Morello y Migliavacca	1959	28	3	75
Volkel y Voris	1966	12	0	33
Patterson y Bergland	1968	29	6	34
Brocklehurst	1974	10	0	70
<b>TOTAL</b>		<b>569</b>	<b>10,3</b>	<b>53,6</b>

**RESULTADOS**  
**VENTRICULOSTOMIA PERCUTANEA**

AUTOR	AÑO	No.CAS OS	MORTALI . OPERATO R. (%)	EXITOS (%)
McNickle	1947	7	0	71
Forjaz	1968	15	20	67
Perlman	1968	1	0	100
Raimondi	1972	3	0	0
Guiot	1973	14	0	64
Pierre-Kahn	1975	44	7	64
Poblete y Zamboni	1975	10	0	70
Hoffman	1976	11	0	27
Sayers y Kosnick	1976	46	4	89
des Plantes y Crezee	1978	61	0	15
Vries	1978	5	0	20
Hoffman	1980	22	0	45
Total		228	3,5	53

Los resultados son mejores en las últimas series:

AUTOR	AÑO	No.CASO S	MORTALI . OPERATO R. (%)	EXITOS (%)
Hirsch <sup>80</sup>	1982	90	2,2	80
Frerebeau <sup>65</sup>	1982	15	0	66
Jaksche y Loew <sup>87</sup>	1986	72	1	80

Como se aprecia en las tablas que resumen la revisión de la literatura hecha por Hoffman, la tasa de mortalidad de la ventriculostomía percutánea es de un 3.5 % y la mortalidad de la ventriculostomía por medio de craneotomía del 10.5 %. Esta tasa de mortalidad es claramente inferior a la de las derivaciones con válvula. En el trabajo de Hirsch de revisión de la literatura publicado en 1980, se registra una mortalidad total con la ventriculostomía percutánea del 1.3 % en los 236 casos publicados hasta entonces. La mortalidad en su serie personal es del 4.4 %, es decir menor que la de su serie de casos tratados con shunt extracraneal que era del 16 %. Además, y también según Hirsch (1982), la ventriculocisternostomía tiene a su favor una baja morbilidad: 1,7% de incidencia de paresia transitoria de oculomotores y una incidencia de infección de 0,8 % en los 236 casos. La comunicación entre el tercer ventrículo y la cisterna interpeduncular puede obstruirse según el mismo autor en un 16,3 % de los casos, pero se practicó en ellos una segunda ventriculostomía que fue exitosa.

Si se analizan las últimas series Hirsch<sup>80</sup>, Jaksche y Loew<sup>87</sup> la tasa de éxitos con este tratamiento alcanza el 80%, que según estos mismos autores se podría incrementar con una mejor selección de los pacientes.

#### **6.2.2 Ventriculocisternostomía con cateter (ventriculostomía indirecta)<sup>139,184</sup>.**

Entre las distintas técnicas de ventriculostomía indirecta (ver tabla) el más usado es el procedimiento de Torkildsen<sup>184</sup> desarrollado en 1937. Los casos revisados por Scarff (1966) indican que la mortalidad fue del 25 %, la disfunción mecánica ocurría con una frecuencia del 50 % y la incidencia global de fallo era del 40 %.

VENTRICULOCISTERNOSTOMIAS INDIRECTAS  
(Hirsch 1982)

AUTOR	AÑO	VENTRICULO	VENTRICULO O CISTERNA
Torkildsen	1939	Lat.	C. Magna
Riechert	1949	Lat.	C. Magna
Feld	1951	Lat.	C. Quiasm.
Lazorthes	1957	Lat.	C. del C.C.
Forjaz	1968	III	C. Interped.
Brocklehurst	1974	Lat.	C. Quiasm.

### 6.2.3 Canulación del acueducto<sup>14,103</sup>.

Otra forma de restablecer la normal circulación del LCR es reabriendo el acueducto obstruido. Cuando un paciente con estenosis acueductal conserva espacios subaracnoideos patentes y una capacidad de absorción de LCR normal, este es otro de los procedimientos válidos para el tratamiento de la hidrocefalia. Dandy en 1920 publicó dos casos tratados con inserción suboccipital de un cateter a través del acueducto estenótico. Desde entonces han sido varios los intentos de reconstruir el acueducto a través de una craniectomía de fosa posterior. Todos los abordajes han ido seguidos de unas altas tasas de mortalidad y morbilidad especialmente si se las compara con las técnicas de derivación con los shunts disponibles<sup>59</sup>.

En 1949 Leksell y Norlén dan cuenta de una intervención exitosa de canulación del acueducto en la que se introdujo una espiral de metal para preservar su permeabilidad.

En 1972 Steiner y Leksell demuestran como se puede conseguir la comunicación entre el III y el IV ventrículos por medio de un tubo fijado estereotaxicamente en la parte posterior del primero. Backlund (1981)<sup>14</sup> describe una modificación de este procedimiento estereotáxico y publica los resultados de la reconstrucción del acueducto en 7 pacientes con hidrocefalia resultante de una obstrucción del acueducto membranosa o de poca longitud. En 4 de los casos fue necesario recolocar el tubo (6 operaciones). Tres pacientes obtuvieron buenos resultados quedando

asintomáticos y útiles para su trabajo. Un paciente mejoró sólo parcialmente a pesar de quedar permeable el sistema, los tres restantes no mejoraron y en dos de ellos que tenían la prótesis de derivación permeable, fue necesario implantar finalmente una válvula para resolver la hidrocefalia. No se registró mortalidad operatoria en ninguno de estos 13 procedimientos y la única morbilidad operatoria fue la aparición de un un síndrome de Parinaud transitorio en un caso.

Lapras en 1986<sup>103</sup> describe la técnica y los resultados en 77 pacientes tratados por medio de cirugía directa del acueducto a través de una craniectomía de fosa posterior seguida de canulación del acueducto desde el cuarto ventrículo. Tres pacientes murieron en el postoperatorio (mortalidad operatoria del 3,8 %). Otros tres murieron más de un año después de la cirugía por fallo en el control de la hidrocefalia. En cuanto a la morbilidad de la intervención hay que señalar un caso de agravamiento neurológico que produjo incapacidad por ataxia e hipotonía, 5 casos de síndrome de Parinaud postoperatorio, 12 casos de meningocele occipital postoperatorio que se complicó con una fístula de LCR en dos de ellos, 3 casos de crisis epilépticas postoperatorias y emigración del cateter en 4 casos. Los resultados en los 74 casos fueron: 39 (52 %) hidrocefalias detenidas, 30 pacientes (40 %) con necesidad final de derivación externa y 4 con resultado indeterminado. Si se consideran sólo los 35 pacientes tratados con canulación del acueducto antes de cualquier otro procedimiento, encontramos que 21 (60 %) se curaron con este método.

#### INTERVENTRICULOSTOMIAS

Dandy	1918	III	IV
Leksell	1949	III	IV
Lapras	1975	III	IV
Backlund	1981	III	IV

#### VII.- SELECCION DE LOS PACIENTES PARA DERIVACION INTERNA.

Hemos apuntado las causas del fracaso del tratamiento de la hidrocefalia por estenosis de acueducto de Silvio por medio de una derivación interna. La posibilidad de que el espacio subaracnoideo no sea permeable a la circulación del LCR, o de que las vías de absorción no sean competentes, es el problema



fundamental que debemos despejar. Dandy<sup>45</sup> ya avisaba de la posibilidad de convertir una hidrocefalia obstructiva en otra de tipo comunicante si previamente a una intervención de ventriculocisternostomía o interventriculostomía no nos asegurábamos de la capacidad para la circulación y absorción de LCR de los espacios subaracnoideos.

La principal preocupación de todos los autores que consideran superior el tratamiento mediante ventriculostomía interna de esta hidrocefalia ha sido la de poder seleccionar con fiabilidad los candidatos a este tipo de derivación para reducir todo lo posible el porcentaje de fracasos<sup>140</sup>. Son varios los procedimientos elegidos para evidenciar la función del espacio subaracnoideo. Uno es la demostración de la circulación y el aclaramiento en él de colorantes, contrastes radiológicos o sustancias marcadas con isótopos radioactivos. Por otra parte estan los estudios hidrodinámicos.

Dandy y Blackfan<sup>45</sup> en su estudio experimental, clínico y patológico de la hidrocefalia de 1914 estudiaron el tiempo que tardaba el colorante fenolsulfoftaleina inyectado en los ventrículos en aparecer en el espacio subaracnoideo y en ser después eliminado de este, para diferenciar una hidrocefalia obstructiva de una comunicante, o para demostrar en cualquier caso la capacidad de absorción del espacio subaracnoideo.

Más recientemente se ha utilizado este mismo principio pero usando bien isótopos radioactivos para valorar su circulación y eliminación (cisternografías isotópicas)<sup>140</sup>, o bien contrastes radiológicos<sup>140</sup> (ventriculografías con contraste positivo o TAC con contraste intratecal o intraventricular). Vanneste<sup>186</sup> en su revisión de 1986 utiliza ambos procedimientos para valorar la permeabilidad del espacio subaracnoideo en la estenosis de acueducto encontrando más fiable la cisternografía con RIHSA que con Metrizamida: la primera demostró mejor la permeabilidad de las cisternas, si bien cuando la Metrizamida no las alcanzaba se apreciaba un enlentecimiento en el aclaramiento de la RIHSA. Ambos estudios son útiles para demostrar la normalidad anatómica de los espacios subaracnoideos con el relleno de los mismos y tienen valor en la determinación de su competencia funcional con la estimación de los tiempos de circulación y eliminación. Muchos autores han empleado los estudios isotópicos para el estudio de la hidrocefalia y han demostrado su utilidad en las hidrocefalias normotensas comunicantes. Hirsch (1982)<sup>80</sup> señala que estos estudios son inútiles en el estudio de la hidrocefalia obstructiva, y más concretamente en la hidrocefalia por estenosis de acueducto, por ser incapaces de diferenciar los casos en los que el espacio

subaracnoideo está colapsado a causa de un aumento de la presión intraventricular de aquellos otros casos en los que está definitivamente obstruido.

Los estudios mediante aire como la encefalografía gaseosa son menos fiables aún en la determinación de la competencia funcional del espacio subaracnoideo y únicamente sirven para la determinación de su permeabilidad anatómica. El movimiento del aire no está vehiculado por la circulación del líquido, sino que es independiente de esta por lo que no es indicativo de la dirección del flujo del LCR, si bien este dato tiene menos importancia aquí que en la hidrocefalia comunicante.

Otro método para valorar la capacidad de absorción del espacio subaracnoideo es la medida de la resistencia que ofrece al paso del LCR mediante tests hidrodinámicos (test de infusión lumbar, test de infusión previa intercomunicación de los ventrículos con el espacio subaracnoideo lumbar según Magnaes<sup>116</sup>, etc.). Estos procedimientos se estudian más detalladamente en la siguiente sección.

Lo cierto es que entre todos los métodos para determinar la competencia funcional de los espacios subaracnoideos, no existe ninguno que sea absolutamente fiable.

La etiología de la estenosis acueductal, variable en cada caso, así como la clínica, el estudio radiológico, el tratamiento previo, etc. sirven como criterios para descartar a determinados pacientes como candidatos para la práctica de derivación interna. Hoffmann (1980)<sup>82</sup> señala que la ventriculostomía está indicada sólo en pacientes que cumplan los siguientes criterios:

1.- La hidrocefalia debe ser obstructiva y los ventrículos laterales y el III no deben estar ocluidos por masas neoplásicas. La obstrucción deberá asentar a nivel del acueducto o de los agujeros del IV ventrículo.

2.- Los espacios subaracnoideos deben estar potencialmente patentes. Los pacientes con meningitis confirmada no deberían, por lo tanto, ser considerados como candidatos.

3.- El tercer ventrículo debe estar groseramente dilatado y su suelo debería extenderse por debajo y detrás del dorso sellar. Cualquier intento de operar en un III ventrículo pequeño resultará, casi inevitablemente, en una apertura de pobres dimensiones y en el subsiguiente bloqueo.

4.- El paciente no debe haber sido sometido a una derivación externa previamente a la ventriculocisternostomía.

Jaksche (1986)<sup>87</sup> desaconseja la ventriculostomía del III ventrículo en las siguientes circunstancias:

- Hidrocefalia obstructiva causada por disrafismos.
- Cuando previamente ha habido tratamiento con derivación valvular externa.
- Cuando las cisternas basales parecen estar obstruidas de acuerdo con la gammagrafía isotópica.
- En casos con una historia de enfermedad inflamatoria del SNC.

#### **VIII.- ESTUDIO DE LA HIDRODINAMICA DEL LCR EN LA HIDROCEFALIA Y SU IMPORTANCIA EN LA ESTENOSIS DE ACUEDUCTO.**

En las series de hidrocefalia por estenosis de acueducto de Sílvio publicadas en la literatura se pudo apreciar que existen casos en los que la presión del LCR esta dentro de los límites normales, mientras que en otros casos la hidrocefalia es claramente hipertensiva<sup>38</sup>. Existe una clara correlación entre las cifras de presión del LCR y la presentación clínica (Lobato 1978<sup>112</sup> y 1980<sup>111</sup>, Vanneste 1986<sup>186</sup> y Carteri 1986<sup>38</sup>). El estudio de la presión del líquido cefalorraquídeo en el paciente hidrocefálico es de gran utilidad para el conocimiento de la fisiopatología de la dilatación ventricular y de este dato se pueden extraer conclusiones decisivas para su manejo como veremos más adelante. En el registro de la presión del líquido tienen importancia el estudio de la morfología de la onda de pulso y su amplitud<sup>1,11,63,64</sup> y latencia y en el estudio postoperatorio la medida de la presión del LCR constituye el mejor índice del funcionamiento de la derivación (sea interna o externa)<sup>79,80</sup>. Por otro lado los estudios hidrodinámicos ideados para determinar la capacidad de absorción del espacio subaracnoideo son de gran utilidad en la hidrocefalia por estenosis acueductal para prever la respuesta al tratamiento con uno u otro tipo de derivación.

La medida de la presión del LCR en la hidrocefalia nos permite en principio calificarla como hidrocefalia de presión normal o hipertensiva. Sin embargo, la diferencia de los métodos de monitorización, el hecho de que existan subidas de la presión fisiológicas en las fases de sueño REM<sup>52,70</sup>, y la aparición de elevaciones anormales de la presión en el seno de un trazado de presión normal, hacen que esta tajante diferencia entre hidrocefalia de presión normal e hipertensivas sea cuestionada por distintos investigadores. De los estudios disponibles se deduce que el límite superior de la presión del LCR en el recién nacido y el niño es de aproximadamente 1.0 y 8.0 mmHg respectivamente. Las cifras de presión en adultos son considerablemente más altas que las encontradas en niños, aunque la edad de transición para este cambio en la presión de reposo se desconoce. El límite

superior de la normalidad en el adulto se establece en aproximadamente 15 mmHg cuando la medida se lleva a cabo en el espacio intratecal lumbar con el sujeto tumbado en decúbito lateral.

Desde la introducción de la punción lumbar por Quincke en 1878 la medida de la presión lumbar del LCR se ha convertido en un procedimiento de rutina en la práctica clínica.

Se han hecho numerosos intentos para adquirir información sobre la hidrodinámica del LCR<sup>48, 144</sup> que no sea simplemente su presión. Ayala (1923,1925) extrae conclusiones acerca de la relación presión-volumen en el espacio craneoespinal mediante el estudio de la disminución de la presión tras la evacuación de un cierto volumen de LCR. Masserman (1934)<sup>122</sup> extrae LCR y mide el tiempo necesario para que la presión retorne a su valor inicial; de esta forma estima la tasa de producción del mismo. Mediante reinyección de LCR se obtuvo también información acerca de la eliminación del mismo. Schaltenbrand y Wördehof (1947) elaboraron este método que alcanzó el estatus de un procedimiento diagnóstico clínico. La infusión constante de líquido en el espacio sub-aracnoideo fue practicada en el hombre por primera vez por Foldes y Arrowood en 1948. Encontraron que al aumentar la tasa de infusión la presión del LCR aumenta pero pronto alcanza una meseta que era más alta cuanto más alta fue la tasa de infusión. La relación entre presión y tasa de infusión no era lineal. Rubin y cols. (1966), Cutler y cols. (1968) y Lorenzo y cols. (1970)<sup>43, 115</sup> fueron los primeros en usar los métodos de perfusión ventriculoventricular y ventriculolumbar en estudios humanos.

En el estudio hidrodinámico del paciente hidrocefálico tiene importancia el conocimiento de la resistencia que ofrecen las vías de circulación y evacuación del LCR. En los sujetos normales la conductancia del espacio subaracnoideo es muy alta, por lo tanto la resistencia al flujo de LCR es la medida de la resistencia al flujo a través de las granulaciones aracnoideas al ser esta mayor. La conductancia es la inversa de la resistencia:  $C=1/R$  (Ekstedt 1974).

Katzman y Hussey<sup>85, 92, 133, 176</sup> desarrollan uno de los primeros test clínicos prácticos para medir la capacidad de absorción del LCR que se basa en la infusión de una tasa constante de líquido. Infundiendo en el espacio intratecal lumbar LCR artificial a 0,76 ml/min. (cantidad que no es arbitraria sino que supone dos veces la tasa de producción fisiológica) y midiendo los cambios resultantes en la presión del LCR vieron como esta alcanzaba una meseta aproximadamente a nivel de 200 cm. de H<sub>2</sub>O (14,7 mmHg). A esta tasa de infusión, que según los autores esta dentro de la

capacidad normal de absorción de LCR, la conductancia calculada según la formula:

$$C = \frac{V_a}{P_f - P_0}$$

donde  $V_a$  es la tasa de infusión y  $P_f$  la presión a la que se alcanzaba la meseta, fue de 0,056 ml/min.cmH<sub>2</sub>O o lo que es igual, la resistencia a través de las granulaciones aracnoideas fue de 17,9 cmH<sub>2</sub>O/ml.min. Usando métodos similares en sujetos normales Foldes y Arrowood, así como también Janny (1973)<sup>89</sup> habían encontrado valores similares. Martins (1973)<sup>121</sup> encuentra valores de conductancia del orden de 0,144 ml/min.cmH<sub>2</sub>O.

Ekstedt (1975, 1977, 1978 y 1984)<sup>56,57,58</sup>, Ekstedt y Fridén (1976 y 1984)<sup>56</sup>, Portnoy y Croissant (1976)<sup>145</sup> y Ekstedt y Portnoy (1977) modifican la técnica de infusión de manera que la presión era mantenida a un nivel constante mientras que la tasa de infusión se variaba hasta estabilizar la presión del LCR. Se trata de un método de infusión a presión constante. Este método de infusión a presión constante ya había sido usado para investigar la hidrodinámica del ojo animal (Becker y Constant 1956, Armaly 1959, Bárány 1962, 1964) y del LCR en experimentos animales (Davson y cols. 1970). El movimiento de LCR es el resultado de un gradiente de presión. Para cualquier presión inicial del LCR,  $P_1$ , el flujo es proporcional al gradiente de presión entre el espacio subaracnoideo y los senos duros de acuerdo a la ecuación  $F_1 = (P_1 - P_v)/R$ , donde  $F_1$  es la tasa inicial de flujo,  $P_v$  la presión del seno dural, y  $R$ , la resistencia a la absorción. Si la presión se cambia a un nuevo nivel de presión,  $P_2$ , resultará un nuevo flujo,  $F_2$ , igual a  $(P_2 - P_v)/R$ . Si asumimos que la presión del seno dural no cambia con el cambio de la presión del LCR entonces  $R = (P_1 - P_2)/(F_1 - F_2)$  o  $R = \Delta P / \Delta F$  y la razón de  $\Delta P / \Delta F$  representa la resistencia a la absorción. La reciproca de  $\Delta F / \Delta P$  es la conductancia para la absorción de LCR o la tasa de absorción ( $C_{esf}$ ). Este método daba como resultado una medida de la conductancia del rango de aproximadamente 0,1 ml/min.cmH<sub>2</sub>O. Este método es descrito con detalle por Ekstedt (1977)<sup>58</sup>; con el paciente en posición sentado se insertan dos agujas en un sólo espacio intervertebral lumbar y se conectaban por medio de catéteres llenos de LCR artificial a sendos transductores de presión. El paciente se coloca entonces en decúbito supino y permanece así durante todo el estudio. La presión inicial  $P_0$  se registra durante al menos una hora. Después de ello se conecta una botella de LCR artificial a una de las agujas y su presión se aumenta por encima de la presión inicial. Cuando el flujo se ha estabilizado se mide la presión del LCR y el correspondiente

flujo de infusión de LCR. Se toman alrededor de 8-10 diferentes valores de presión/flujo hasta una presión de 6 KPa.(45 mmHg.)<sup>1</sup>. Se observa una relación rectilínea entre el flujo y la presión y se calcula la línea de regresión flujo-presión, que nos da la conductancia de las vías de drenaje del LCR (C). Después de detener la infusión la presión se monitoriza durante 20 a 30 minutos. La presión alcanzaba usualmente el mismo valor de la presión inicial al comenzar la investigación. La presión del frasco de infusión se descende entonces a 0,25 kPa (1,875 mmHg). Cuando la tasa de drenaje se ha estabilizado, después de una tasa inicial alta, el drenaje se deja durante un periodo de otros 20 o 30 minutos, usandolo para medir la tasa de formación de LCR ( $V_f$ ). En la mayoría de los casos se reinfunde después LCR hasta que se alcanza la presión inicial. La presión diferencial a través de las vías de salida del LCR y la presión del seno sagital fueron calculadas según las siguientes formulas:

$$P_{dop} = V_f / C$$

$$P_{ss} = P_o - P_{dop}$$

Todas las presiones fueron siempre referidas al punto medio sagital con el paciente en posición supina estricta. La conductancia de las vías de eliminación del LCR se mide en  $\text{mm}^3\text{kPa}^{-1}\text{seg}^{-1}$ .<sup>2</sup> La línea de regresión se calculó con la siguiente formula:

$$C = \frac{\sum [(P_{eq} - P_o) \cdot V_f]}{\sum (P_{eq} - P_o)^2}$$

donde  $P_{eq}$  y  $V_f$  son el par de presiones y flujo obtenidos cuando la tasa de infusión se ha estabilizado después de cada cambio de presión de infusión. El valor medio de Conductancia obtenido fue  $17,98 \text{ mm}^3\text{kPa}^{-1}\text{seg}^{-1} = 0,1 \text{ ml}(\text{cmH}_2\text{O})^{-1}.\text{min}^{-1}$ .

Sklar (1980)<sup>171</sup> y cols. también usan un sistema de infusión lumbar a presión constante. En este sistema la tasa de infusión de la bomba a cualquier nivel de presión constante alcanzado fue igual a la diferencia entre la tasa de absorción de líquido y la tasa de formación. Como ocurre con otros sistemas de infusión hay una relación lineal entre la presión intracraneal y la tasa de infusión lo cual sugiere que la formación de LCR no es presión dependiente.

Børgesen desarrolla un método de infusión lumboventricular a presión constante para determinar la conductancia en la hidrocefalia normotensa<sup>26,27,28,29,31</sup>.

---

1 1 kilopascal (1 KPa) = 7,5 mmHg = 102 mmH<sub>2</sub>O.

2  $1 \text{ mm}^3 \text{ kPa}^{-1}\text{s}^{-1} = 6 \cdot 10^{-3} \text{ ml}(\text{cmH}_2\text{O})^{-1}.\text{min}^{-1} = 8 \cdot 10^{-3} \text{ ml.}(\text{mmHg})^{-1}.\text{min}^{-1}$

Marmarou y cols. (1978)<sup>119</sup> y Shapiro y cols. (1979)<sup>168</sup> y 1983<sup>169</sup>) desarrollan otro método clínico para evaluar la dinámica del LCR y la complianza cerebral. Este método mide los cambios transitorios en la presión del LCR que siguen a la infusión de un bolo de líquido o a la extracción de un volumen de líquido del espacio subaracnoideo de la cisterna magna o de los ventrículos cerebrales<sup>97,119,156,168,170,181,183</sup>. Desarrollaron una ecuación que transforma la relación no lineal entre la PIC y el volumen intracraneal, en una función lineal. El índice presión-volumen derivado de esta relación se define como el volumen que se necesita para multiplicar la presión del LCR por un factor de 10 y representa la capacidad de amortiguación del cerebro. Esta técnica permite además la determinación de la formación de LCR y la resistencia del sistema a la absorción de LCR. Tanto al añadir como al retirar un volumen determinado se va a producir una variación repentina en el regimen de presión que va a atenuarse de modo progresivo en segundos o minutos, retornando al nivel de presión existente en el sistema antes de inducir el cambio volumétrico. Utilizando una gráfica que relacione las variaciones volumétricas inducidas (referidas a una escala lineal), con los cambios resultantes en el regimen de presión (referidos a una escala logarítmica) se puede obtener una recta cuya pendiente determina la relación volumen-presión del sistema en un momento dado. Relacionando por medio de una fórmula matemática la cifra de la variación volumétrica manejada  $\Delta V$  con la presión de apertura  $P_0$ , se puede determinar el índice Presión/Volumen o PVI (Marmarou y cols. 1975)<sup>118</sup> cuya formula matemática es:

$$PVI = \frac{\Delta V}{\log \frac{P_p}{P_0}}$$

Multiplicando este índice por una constante 0,4343 y dividiendo el producto por  $P_0$  se puede obtener una estimación numérica de la Complianza de los espacios que contienen el LCR de acuerdo con la ecuación:

$$C = \frac{0,4343 \times PVI}{P_0}$$

Este método permite también estimar la cifra teórica de la Resistencia a la circulación o drenaje del LCR y su tasa de formación en la unidad de tiempo. El cálculo de la Resistencia necesita dos nuevos datos, un valor de la presión tomado en un punto cualquiera de la curva de retorno de la presión al nivel de apertura  $P_2$  y el tiempo,  $t_2$  medido en segundos en el que situamos  $P_2$ . Matemáticamente se expresa:

$$R_0 = \frac{t_2 \times P_0}{PVI \times \log P_2 / P_p \times \left( \frac{P_p - P_0}{P_2 - P_0} \right)}$$

La resistencia determinada por este método en sujetos normales fue de 3,2 y 3,9 cm H<sub>2</sub>O/ml.min. para niños y adultos respectivamente. Estos valores se consideran más bajos que aquellos determinados por los métodos de infusión constante lo que quizás pueda ser explicado por el "stress" causado en la circulación del LCR por tasas de infusión varias veces más altas que la tasa normal de formación fisiológica. Este "stress" puede incrementar la resistencia al producir una distorsión de las vías de circulación de los villis aracnoideos y/o al elevar la presión de los senos venosos las cuales podrían incrementar la resistencia a la salida de LCR. Por otra parte, si el método del índice presión-volumen media la resistencia y la complianza simultáneamente, la resistencia R calculada podría ser más baja que el valor verdadero. La sensibilidad de los cambios en la PIC en el sistema de LCR en función del incremento de la formación de LCR ( $V_{LCR}$ ), o la disminución de la conductancia (o incremento de la resistencia), pueden depender de que valor se usa para representar la resistencia al flujo según:

$$P_{LCR} = [(V_{LCR} \times R) \text{ ó } (V_{LCR} \times 1/C) + P_v]$$

Si  $R = 2,8$  mmHg/ml.min.,  $V_{LCR} = 0,35$  ml/min. y  $P_{LCR} = 13,2$ , entonces  $R \times V_{LCR}$  representa el 7% de la  $P_{LCR}$  total en pacientes normales. Si se usa el valor de R más alto encontrado en muchos de los estudios de infusión constante ( $R=13,0$  mmHg/ml/min.) el producto de  $V_{LCR}$  y R podría representar la mayor contribución a la cifra de PIC y por tanto un incremento de la tasa de secreción o infusión daría lugar a grandes elevaciones de la  $P_{LCR}$ . La predicción de una respuesta adversa a una carga de volumen podría depender, por lo tanto, de la magnitud del factor resistencia. Borgensen y cols. (1979) encuentra una relación muy pobre entre los valores de conductancia medidos con test de infusión e inyección de un bolo en los mismos pacientes, no así Kosteljanetz que encuentra el método de inyección de un bolo de líquido rápido, seguro y fiable<sup>97, 98</sup>.

Como se vera más tarde las alteraciones en la conductancia y la resistencia al flujo del LCR se usan en la clínica<sup>114,133,176</sup> para evaluar la causa de ventriculomegalia, así como la historia natural de la enfermedad y predecir la respuesta terapéutica<sup>29,84,114,117</sup>.

Para comprender la propiedad normal del sistema del LCR para soportar cambios en la presión intracraneal y el tamaño ventricular, es útil poder evaluar las características y reservas de amortiguación de los compartimentos craneal y espinal. Uno de los primeros intentos de evaluar la respuesta transitoria de la presión intracraneal a un pequeño volumen inyectado en los ventrículos cerebrales (1,0 ml/seg) fue publicado por Miller y



cols. (1975)<sup>127,181</sup>. Este test nos da una medida de la elastancia intracraneal (inversa de la complianza,  $dP/dV$ ). En pacientes normales la respuesta de presión ventricular fue 0,79 mmHg/ml. y se correlacionaba bien con la presión ventricular de LCR. Los valores por encima de 2,0 mmHg/ml se consideraban anormales e indicaban un gran riesgo de incremento agudo de la PIC.

Foltz y Aine<sup>63,64</sup> señalan que normalmente la onda de pulso del LCR era amortiguada por la complianza del cerebro y las vías de circulación del LCR y que por lo tanto la pérdida de la complianza intracraneal debía conducir a una onda sin amortiguar. Estos pudieron demostrar que la pérdida de la complianza, supuestamente debida a la reducción de la capacidad de amortiguación del espacio venoso conducía a una alta amplitud del pulso. De esta forma se establece otro acercamiento a la evaluación de la complianza en la hidrocefalia es el análisis de la onda de pulso de LCR. Se demostró, en más de 100 pacientes, que la diferenciación entre hidrocefalia progresiva y el patrón normal puede hacerse mejor al analizar la elevación de la amplitud de la onda del pulso que al analizar la presión media. La base fisiológica de este hallazgo es que el pulso vascular cerebral normalmente se amortigua por la compresión transitoria de las venas cerebrales lo cual resulta en una onda atenuada. En la situación de hidrocefalia activa el compartimiento venoso está ya comprometido por lo que hay menos volumen desplazable y el movimiento de LCR rapidamente se detiene por la resistencia incrementada (reducción de la amortiguación venosa). Ello da como resultado una alta amplitud del pulso. Esta amplitud de la onda pulsátil parece ser, presumiblemente, la fuerza responsable de la dilatación ventricular.

En la práctica clínica la medida de la conductancia se ha usado con éxito para diferenciar pacientes con aumento del tamaño ventricular que padecen hidrocefalia activa y que por lo tanto pueden beneficiarse de un procedimiento de derivación, de aquellos que presentan una hidrocefalia detenida ("arrested").

Magnaes (1982)<sup>116</sup> describe un método de selección de los pacientes con hidrocefalia no comunicante candidatos a derivación interna que consiste en un test hidrodinámico basado en los principios que hemos descrito anteriormente. En este test se intercomunica inicialmente por medio de un cateter el ventrículo lateral con el espacio subaracnoideo lumbar canulando aquel a través de un agujero de trépano y este a través de una punción lumbar. De esta manera se consigue una ventriculocisternostomía externa que imita las condiciones de la derivación interna con cirugía. Después de la punción ventricular se drena LCR a una

bolsa durante 24 horas contra un dintel de presión de 100 mmH<sub>2</sub>O. Una vez establecida la intercomunicación se obtenía un primer registro durante una hora en la cual la presión podía resultar en dos diferentes tipos de comportamiento: permanecer dentro de límites normales o aumentar. La segunda parte del test consiste en hacer un test de infusión a 1,5 ml/min. manteniendo la intercomunicación ventrículo-subaracnoidea abierta. La infusión continua hasta que la presión alcanza una meseta, resultando una resistencia normal o aumentada, o bien hasta que la presión alcanza 800 mmH<sub>2</sub>O, nivel que conlleva la suspensión de la infusión. Cuatro de los 12 pacientes estudiados por Magnaes fueron seleccionados para ventriculostomía. En ellos durante el test de intercomunicación la presión del LCR disminuyó en tres y aumentó ligeramente en uno de ellos, durante el test de infusión balanceado se alcanzó una meseta a 310 mmH<sub>2</sub>O indicando un drenaje total de LCR cuantitativamente normal. Los cuatro pacientes evolucionaron satisfactoriamente resolviéndose la clínica de hipertensión intracraneal; el registro de PIC postoperatorio mostró presiones y absorciones normales en los cuatro casos. De los 8 pacientes restantes 6 presentaron aumento de la presión en el test de intercomunicación y presiones altas durante el test de infusión balanceado y dos presión constante en el test de intercomunicación, pero aumento de la presión por encima de 500 mmH<sub>2</sub>O en el test de infusión balanceado. Estos ocho pacientes fueron tratados mediante derivación ventrículo-atrial. Este test parece tener una alta tasa de fiabilidad porque imita las condiciones de la ventriculocisternostomía. La presión diferencial entre dos compartimientos intracraneales, o entre el compartimento intracraneal e intraespinal puede conducir a una distorsión del tejido nervioso y herniación secundaria. Cuando la presión está bien balanceada este peligro es eliminado. Para que un test de infusión sea correcto debe determinar la capacidad de absorción total para una presión igual en los dos compartimentos, sin que un compartimento pueda aumentar de volumen a expensas del otro. El test balanceado parece cumplir estos requerimientos. Las reacciones cerebrovasculares que son una fuente de error en los test de infusión convencionales de volumen constante pueden estar provocados por diferencias intercompartimentales de presión y distorsión del tejido nervioso.

**OBJETIVOS, PROPOSITO Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

## OBJETIVOS, PROPOSITO Y PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.-

Desde que se describió la hidrocefalia secundaria a estenosis del acueducto de Silvio, se han empleado diversas técnicas quirúrgicas para su tratamiento que se agrupan en dos modalidades, a saber: Las derivaciones externas de LCR y las operaciones derivativas internas o de "bypass" intracraneal. La controversia sobre cual de estos dos métodos derivativos debe ser el de elección está aún por resolver. Las operaciones de "bypass" intracraneal garantizan la curación definitiva y no necesitan de protesis, pero desafortunadamente no estan indicadas en todos los casos. Algunos pacientes con estenosis acueductal tienen bloqueo asociado de los espacios subaracnoideos, que resultan así incompetentes a la hora de vehicular el LCR hacia los lugares de absorción fisiológica; la práctica de un cortocircuito proximal al acueducto obstruido en estos casos no haría sino convertir una hidrocefalia obstructiva en otra comunicante. De esto se desprende que el punto mas crítico en relación con esta forma de hidrocefalia es la selección de los pacientes candidatos a derivación interna.

Desde la publicación de los estudios ya clásicos de Walter Dandy, quien sostuvo que el tratamiento mas racional de la hidrocefalia por estenosis de acueducto era la recanalización del LCR hacia sus vias de circulación fisiológicas se practicaron operaciones derivativas intracraneales. Sin embargo este tipo de intervenciones acarrea tasas de mortalidad elevadas y no siempre proporcionaba una resolución de la hidrocefalia por lo que fueron prácticamente abandonadas tras la llegada de sistemas de derivación externa muy perfeccionados en las décadas siguientes. Estos últimos, aparte de poder ser implantados con suma facilidad y mínimo riesgo, garantizaban la regresión de la hidrocefalia en la práctica totalidad de los casos independientemente del mecanismo fisiológico de la misma y de la permeabilidad o bloqueo de los espacios subaracnoideos. Sin embargo, la experiencia ha demostrado que los sistemas derivativos externos, tanto en su modalidad ventrículo-atrial como ventrículo-peritoneal acarrear una alta tasa de complicaciones, de las que la más común es la obstrucción (25-40 % de los casos en un tiempo de dos años), seguida de la infección (20 % de los casos en un periodo de dos años y mas del 40% en 5 años), el drenaje excesivo de líquido con hipotensión intracraneal secundaria y formación de hematomas subdurales, la emigración de las diferentes partes del sistema y otras, que sumadas todas elevan la cifra global de complicaciones al 50%.

La comprobación de las serias limitaciones de las derivaciones externas de LCR ha llevado a reconsiderar en los últimos años la indicación de operación derivativa interna en los pacientes con hidrocefalia por estenosis de acueducto. Estas intervenciones, al no requerir de prótesis, están exentas de los riesgos de obstrucción e infección, y al no drenar LCR fuera de la cavidad intracraneal nunca inducen hipotensión de LCR, eliminando también el riesgo de sufusión o derrame subdural. Si bien los progresos de la técnica neuroquirúrgica moderna y la introducción de nuevos métodos neurorradiológicos no invasivos han permitido reducir de manera importante el riesgo quirúrgico por un lado y mejorar el diagnóstico de las diversas formas de hidrocefalia por otro, queda por establecer en la actualidad una metodología diagnóstica que permita llevar a cabo una selección fiable de los candidatos a la práctica de operación derivativa intracranial. Como la demostración de la permeabilidad anatómica de los espacios cisternales y subaracnoideos, posible hoy con la TAC y la RM, no necesariamente conlleva de competencia funcional, parece de gran utilidad analizar la hidrodinámica del LCR con objeto de determinar el grado de funcionalidad de estas vías para vehicular el líquido hacia los lugares de absorción fisiológica. Este análisis de la hidrodinámica espinal debería, para ser aplicado en la práctica clínica, ser fiable en su capacidad predictiva, simple en su ejecución y escasamente molesto o arriesgado para el paciente.

El propósito fundamental de este trabajo ha sido analizar la hidrodinámica del líquido cefalorraquídeo en la hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio y determinar la utilidad de dicho análisis en la elección del método terapéutico en los pacientes con este tipo de hidrocefalia obstructiva.

Dos premisas previas al planteamiento del trabajo extraídas del análisis de la literatura y de nuestra propia experiencia en el manejo de la hidrocefalia comunicante, fueron 1) Que las técnicas de derivación interna del LCR son superiores a los procedimientos derivativos externos en el tratamiento de los pacientes con hidrocefalia obstructiva y 2) Que para revertir un estado hidrocefálico "compensado" (aquel en que la presión del LCR está dentro de los límites normales) es preciso disminuir la presión por debajo de lo normal, lo cual sólo se puede conseguir implantando una derivación externa.

Se consideró que la valoración de los cambios clínicos e hidrodinámicos inducidos con los diferentes métodos derivativos permitiría comprobar retrospectivamente el valor predictivo del estudio hidrodinámico preoperatorio y que tras correlacionar los

resultados de este con el patrón de presentación clínico-radiológica, se podría otorgar a este último una validez pronóstica propia que permitiría simplificar al máximo el estudio hidrodinámico (necesariamente invasivo), o incluso prescindir de él en ciertos casos.

Para llevar a cabo este estudio se han analizado:

1) La literatura especializada relacionada con la hidrocefalia en general y la hidrocefalia secundaria a estenosis acueductal en particular.

2) La presentación clínica y radiológica en una serie de pacientes con hidrocefalia obstructiva de naturaleza no tumoral en los que la obstrucción a la circulación del LCR se localizó a nivel del acueducto de Silvio. La serie incluye casos consecutivos estudiados después de la introducción de la TAC.

3) La dinámica del LCR en los mismos pacientes tanto en condiciones basales como en condiciones de sobrecarga hidrodinámica del sistema de la circulación del LCR. Este estudio hidrodinámico comprendió:

a/ Registro continuo de la presión del LCR a nivel ventricular y lumbar.

b/ Estimación de la complianza (o su inversa la elastancia) del sistema craneoespinal en el compartimento ventricular y en el compartimento subaracnoideo espinal y

c/ Estimación de la resistencia (o su inversa la conductancia) a la circulación del LCR a nivel ventricular y lumbar.

4) Los cambios clínicos y morfológicos (estos últimos visualizados con TAC de control) inducidos a largo plazo por las diferentes operaciones derivativas y su correlación con los cambios en la hidrodinámica del LCR analizados con metodología similar a la utilizada en el estudio preoperatorio.

## MATERIAL Y METODOS

## **I.- MATERIAL CLINICO.-**

La presente serie clínica comprende 53 enfermos con hidrocefalia secundaria a estenosis de acueducto de Silvio de etiología no tumoral estudiados e intervenidos por el Servicio de Neurocirugía del Hospital Doce de Octubre de Madrid. No se ha incluido ningún caso de hidrocefalia infantil.

Fue condición para la inclusión en el estudio tener un seguimiento postoperatorio suficientemente largo que permitiera valorar los resultados terapéuticos en cada caso.

## **II.- METODOLOGIA DE ESTUDIO.-**

Los pacientes han sido sometidos a la siguiente metódica diagnóstica que varió en algún caso debido a la necesidad de practicar tratamiento derivativo de urgencia:

- Historia clínica y exploración general y neurológica.
- Estudios paraclínicos.
- Estudios neurorradiológicos.
- Estudio de la hidrodinámica del LCR.

### **2.1 Historia clínica completa y exploración general y neurológica.**

Se prestó especial atención al tiempo de evolución (historia aguda o crónica), datos de la historia reciente y existencia de síntomas de hipertensión intracraneal aguda o crónica o síntomas de hidrocefalia normotensa.

### **2.2 Estudio paraclínico.**

Comprende analítica elemental de sangre y orina, bioquímica hemática, estudio de coagulación, electrocardiograma y estudio radiológico de torax. En muchos casos se practicó estudio endocrinológico completo del eje hipotálamo-hipofisario y en la mayoría estudio neurooftalmológico.

### **2.3 Estudios neurorradiológicos.**

El estudio neurorradiológico incluyó:

- Radiología simple A.P y lateral de cráneo.



- Ventriculografía con contraste positivo. En los casos recogidos inicialmente se usó Pantopaque, que es un contraste no hidrosoluble, y en los casos más recientes Amipaque que es hidrosoluble. Se empleó esta exploración como método de confirmación de la estenosis acueductal salvo en un paciente en el que se practicó solo RMN. En algunos casos se combinó la ventriculografía con la inyección de aire por vía lumbar.

- Arteriografía cerebral que se empleó en 17 casos para valorar el tamaño ventricular e intentar descartar causa tumoral responsable de la estenosis.

- Gammagrafía cerebral y cisternografía isotópica.

- TAC cerebral con y sin contraste para excluir causa tumoral y estimar el tamaño de los ventrículos laterales, tercero y cuarto ventrículo, la existencia de hipodensidad periventricular y el tamaño de las cisternas basales y surcos de la convexidad. Se emplearon dos aparatos diferentes EMI 5005 y General Electric 9800.

- TAC con contraste intraventricular en algunos casos.

- RMN en algunos casos.

#### **2.4 Estudio de la hidrodinámica del LCR.-**

Se llevó a cabo en 47 casos iniciándose con el registro continuo de la presión de LCR a nivel ventricular. Se determinaron la presión media mediante histograma de frecuencias de presión, la presión máxima y mínima, la amplitud del pulso y la frecuencia de ondas "B" y de ondas "plateau". Se practicó test de infusión continua por vía ventricular y/o lumbar, calculándose la Resistencia al drenaje de LCR. La Complianza se estimó según la técnica de Marmarou con inyección de un "bolo" de suero fisiológico. En algunos casos se practicó test balanceado y test de infusión balanceado según el procedimiento descrito por Magnaes.

##### **2.4.1 Aparataje e instrumental.-**

El aparataje utilizado para este estudio estuvo constituido por los siguientes elementos:

-*Cateter ventricular*: Cateter de material plástico de 2 mm de diámetro, multiperforado, cuyo extremo ventricular es romo para evitar el daño del parénquima cerebral. El cateter ventricular se conectó mediante tubo alargador purgado con suero fisiológico a una unidad de medición de presión cavitaria y monitorización continua.

-*Unidad de monitorización*: Se han utilizado dos unidades distintas: Una suministrada por Phillips provista de un transductor Stathan-PB, con doble circuito de calibrado y medida. El electromanómetro (Phillips tipo XM 5139/10) es capaz de admitir un rango de presión que va desde -10 mmHg a + 640 mmHg. La otra unidad de monitorización suministrada por Hellige consta de un monitor modelo Hellige Servomed 23603710 que permite medidas de presión entre 0 y 300 mmHg y tiene varias escalas de sensibilidad: +15, +30, +60, +150 y 300 mmHg. El transductor no va incorporado y es del tipo Bentley Trantec Mod.800; y la impresora Hellige Servomed Mod.130-T tiene velocidades de registro de 1mm/min. a 100 mm/seg.

#### **2.4.2 Técnica de registro de la presión intraventricular.-**

El registro se hizo según el método de Janny (1950) y Lundberg (1960) con la modificación de introducir una cánula ventricular.

La colocación de la cánula ventricular se lleva a cabo en el quirófano para reducir al máximo el riesgo de infección. Se practica un trépano frontal derecho con anestesia local y se introduce a través de una apertura dural mínima la cánula hasta situarla en el cuerno frontal del ventrículo lateral derecho. Se evita la pérdida de LCR en la maniobra de punción para no variar los rangos de presión ventricular antes de llevar a cabo la conexión con el aparato de medida. El paciente se traslada con todo el sistema cerrado (cánula ventricular, llave de tres pasos y cateter alargador) a su habitación en donde se conecta al aparato de registro.

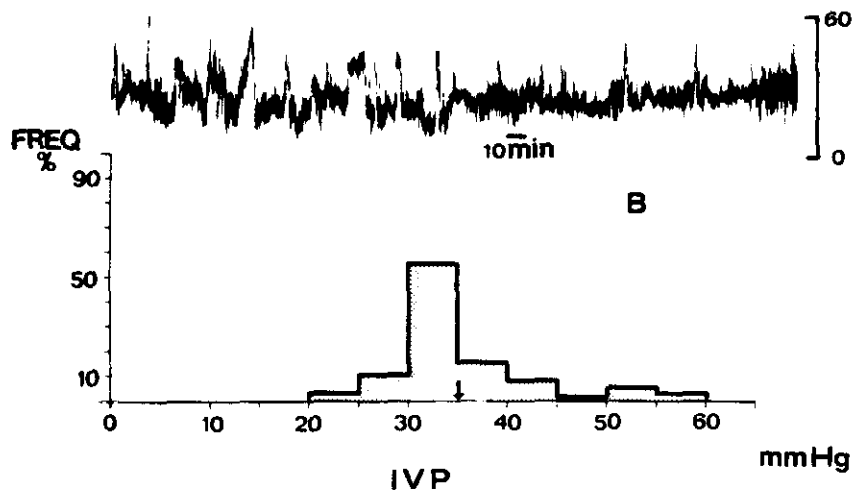
Antes de comenzar el registro se calibra el cero contra la presión atmosférica usando como referencia el punto de Lundberg, que se sitúa en una línea horizontal que pasa por el asta frontal del ventrículo lateral y que se corresponde externamente con el punto medio entre el bregma y el conducto auditivo externo.

El registro continuo dura usualmente 24 horas e incluye siempre un periodo de sueño nocturno. Se obtuvieron trazados a distintas velocidades que permiten la inscripción clara de las pulsaciones del LCR, las oscilaciones respiratorias y las ondas patológicas.

#### **2.4.2.1 Análisis de la información.-**

A partir del trazado obtenido se constatan la frecuencia y amplitud de los diversos rangos de presión y la presencia de ondas patológicas.

El análisis cuantitativo se hace a partir de un histograma de presión-frecuencia que engloba la totalidad del trazado y que se obtiene mediante análisis computarizado del mismo. De este modo se determina la Presión Modal, la Presión Media y la desviación "standard". El análisis cualitativo incluye el estudio y anotación de los tipos de ondas patológicas, su frecuencia, amplitud y momento de aparición. Se analiza además la amplitud del pulso en el trazado de base y en las elevaciones patológicas sobre dicho trazado.



Ejemplo de histograma presión frecuencia en un caso de hidrocefalia hipertensiva.

#### 2.4.3 Test manométricos de infusión. Técnica.-

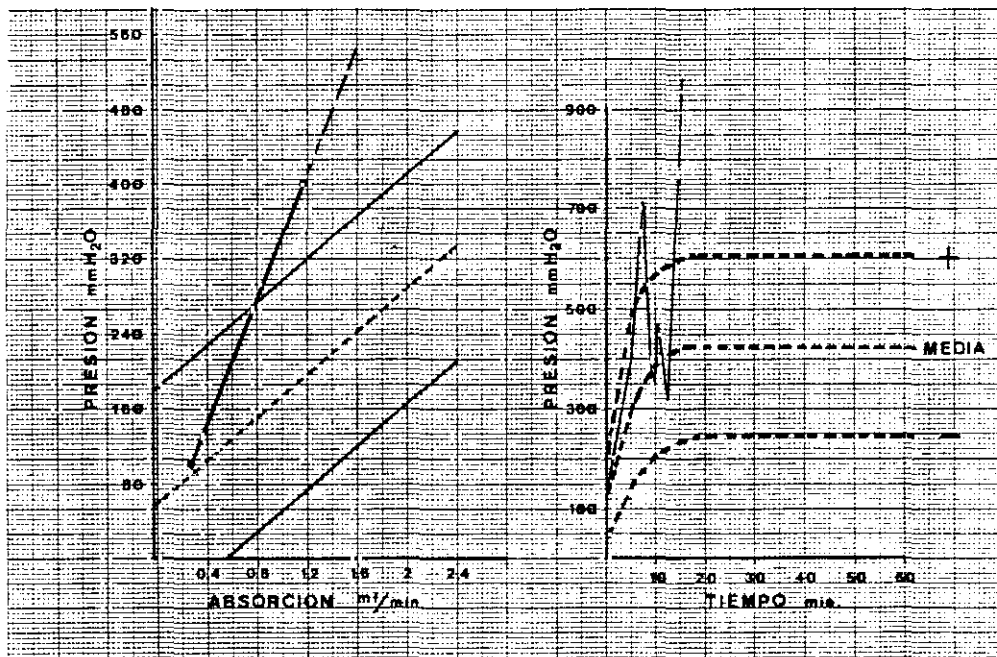
Se practicaron test de infusión por vía ventricular y lumbar según técnica de Katzman con infusión de un volumen constante de líquido en la unidad de tiempo. Para la infusión se utilizó una bomba de infusión del tipo Holter-912, calibrada para inyectar 0,76 ml/min. ó 2 ml/min.

Para practicar el test por vía lumbar se colocó al paciente en decúbito lateral y se utilizó un trocar convencional de punción lumbar (nº18). La medición de la presión intraventricular se hizo en decúbito supino. Por medio de la llave de tres pasos colocada en el extremo de la cánula ventricular o del trocar de punción lumbar se establece al comienzo del test una triple comunicación entre el LCR, el sistema de registro de presión y la vía de infusión constante. Antes de iniciar la prueba se registra la  $P_{LCR}$  en condiciones basales hasta considerarla estable, momento en el que se inicia la infusión al ritmo elegido. Cuando la presión de apertura se considera estable se inicia la infusión al ritmo elegido.

El líquido usado para la infusión fué, en principio, la infusión ELLIOT-B (Lab. Ibys), pero despues se empleó suero fisiológico a temperatura de la habitación. La solución ELLIOT-B, aunque más parecida al LCR, es de costo más elevado, requiere conservación a baja temperatura y calentamiento antes de su uso. El suero fisiológico es de fácil disponibilidad, bajo costo y no tiene ninguna desventaja respecto a la citada solución.

El volumen de infusión usado más frecuentemente fue de 2 ml/min. y más rara vez el de 0,76 ml/min. El primero aporta los mismos datos y acorta considerablemente el tiempo que dura el test. Comenzada la infusión se observa un ascenso progresivo de la  $P_{LCR}$  que en el individuo normal se estabiliza pasados unos minutos en forma de meseta a un nivel de 38-40 mmHg para la tasa de infusión de 2ml/min. El test se interrumpe cuando se alcanzaba una meseta de presión constante durante al menos 8 minutos, o cuando el aumento de la presión supera los 50 mmHg. El resultado patológico puede consistir en que el regimen de presión se estabilize a un nivel por encima de lo normal estando el cálculo de la Resistencia por encima de los límites admitidos, o en que la presión aumente progresivamente sin llegar a estabilizarse sobrepasando los 50 mmHg.

El resultado del test se analiza extrapolando los rangos de presión alcanzados en dos diagramas; uno que relaciona la  $P_{LCR}$  con el ritmo de infusión y otro que relaciona el incremento de la  $P_{LCR}$  con el tiempo en que se ha producido.



La Resistencia a la circulación-absorción del LCR se estimó de acuerdo con la fórmula :

$$Resistencia = \frac{P_f - P_0}{V_a}$$

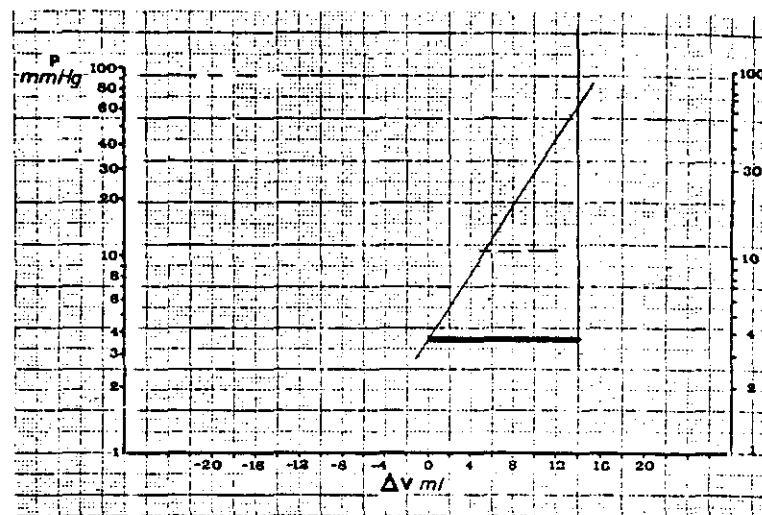
donde  $V_a$  es la velocidad de infusión (2 ml/min. o 0,76 ml/min.);  $P_f$  la presión alcanzada en la meseta;  $P_0$  la presión inicial. La resistencia se expresó en mmHg/ml/min. o mmH<sub>2</sub>O/ml/min. Se consideró la resistencia normal hasta 13 mmHg/ml/min. ó 180 mmH<sub>2</sub>O/ml/min.

El análisis de los ritmos de ascenso y descenso de la  $P_{LCR}$  durante la prueba tiene, en nuestra opinión, un interés diagnóstico ya que se relaciona con el resultado cualitativo del test.

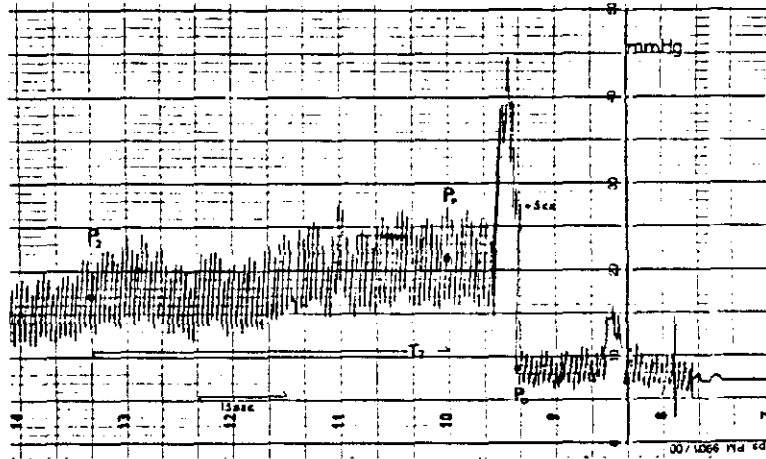
#### 2.4.4 Análisis de la Complianza del sistema del LCR.-

La Complianza del sistema craneo-espinal se estimó induciendo variaciones volumétricas de signo positivo al inyectar o extraer cierta cantidad de suero fisiológico a

nivel ventricular o lumbar. Tanto la adición como la substracción de líquido, se efectúan de modo instantáneo. El volumen total del "bolo" de líquido manejado es variable y condicionado por el rango de la Presión basal del sistema. Tanto al añadir como al retirar un volumen determinado se induce una variación repentina en el régimen de presión que se atenúa de modo progresivo en segundos o minutos retornando la presión al nivel existente antes de inducir el cambio volumétrico. Utilizando una gráfica que relaciona las variaciones volumétricas inducidas (referidas a una escala lineal), con los cambios resultantes en el régimen de presión (referidos a una escala logarítmica), se obtiene una recta cuya pendiente determina la relación volumen-presión del sistema en un momento dado.



Extrapolación gráfica del resultado de la inyección de un "bolo" de suero fisiológico en un diagrama Presión/Volumen, donde las presiones se representan en escala logarítmica. El cateto horizontal representa el valor numérico del PIV (Indice Presión/Volumen).



Inyección de un "bolo" de 5 ml de suero fisiológico en la teca lumbar observándose el cambio inducido en la presión del sistema y el descenso progresivo del régimen de presión hacia la presión de apertura.

Relacionando por medio de una fórmula matemática la cifra de la variación volumétrica manejada  $\Delta V$  con la presión de apertura  $P_0$  se determina el índice Presión/Volumen o PVI (Marmarou y cols. 1975) cuya fórmula matemática es:

$$PVI = \frac{\Delta V}{\log \frac{P_p}{P_0}}$$

Multiplicando este índice por una constante 0,4343 y dividiendo el producto por  $P_0$  se obtiene una estimación numérica de la Complianza de los espacios que contienen el LCR de acuerdo con la ecuación:

$$C = \frac{0,4343 \times PVI}{P_0}$$

Este método permite también estimar la cifra teórica de la Resistencia a la circulación o drenaje del LCR y su tasa de formación en la unidad de tiempo. El cálculo de la Resistencia necesita dos nuevos datos, que son, un valor de la presión tomado en un punto cualquiera de la curva de retorno de la presión al nivel de apertura  $P_2$  y el tiempo,



$t_2$  medido en segundos en el que situamos  $P_2$ . Matemáticamente la resistencia se calcula con la fórmula:

$$R_0 = \frac{t_2 \times P_0}{PVI \times \log P_2 / P_p \times \left( \frac{P_p - P_0}{P_2 - P_0} \right)}$$

Cuando existe una libre comunicación entre los espacios que contienen LCR, la complianza estimada es la de todo el sistema craneoespinal cualquiera que sea la vía por la que inducimos la variación volumétrica. Cuando una parte del sistema está aislada, la complianza se estima de modo compartimental y así, por ejemplo, en los enfermos de esta serie se estimaron estos valores en el sistema ventricular y en el lumbar separadamente. La suma algebraica de los PVI de uno y otro sector es igual al PVI global de todo el sistema.

#### **2.4.5 Test balanceados.-**

En determinados casos se practicó un test balanceado y un test de infusión tras llevar a cabo la intercomunicación del espacio subaracnoideo lumbar con la cavidad ventricular según la técnica descrita por Magnaes (1982).

### **III.- PROCEDIMIENTOS PERIOPERATORIOS.-**

Se practicaron dos tipos de intervenciones derivativas en primera instancia:

- *Derivación externa de LCR* que se vehiculó al peritoneo en la mayor parte de los pacientes, o a la aurícula derecha en algunos. Se usaron válvulas de Pudenz o de Hakim eligiendo inicialmente derivaciones de presión media en la mayoría de los casos (Pudenz presión media 51-110 mmH<sub>2</sub>O y Hakim presión 60-80 mmH<sub>2</sub>O). Todos los procedimientos quirúrgicos se practicaron con anestesia general. Se practicó lavado de la zona quirúrgica en la sala y lavado con jabón antiséptico de la piel en el quirófano, más impregnación con soluciones antisepticas previos a la colocación del campo quirúrgico. El cateter distal se introdujo en el caso de las derivaciones ventriculo-auriculares por una rama colateral de la vena yugular interna (vena facial). En el caso de la derivación ventrículo-peritoneal el cateter distal se implantó en la cavidad peritoneal a través de una incisión

paramedial derecha supraumbilical. Se evitó el drenaje brusco de LCR. El procedimiento tuvo una duración media aproximada de 40 minutos.

- La *Derivación interna* de LCR se llevó a cabo mediante la práctica de un ventriculostomía supraóptica del tercer ventrículo con técnica abierta, y microscopio quirúrgico, en la mayoría de los casos. Se practicó colgajo osteoplástico pterional derecho, apertura dural hacia la base frontal y retracción del lóbulo frontal con espátulas sujetas con retractor autostático de Yasargil. Abordaje subfrontal a la lámina terminalis con apertura y coagulación bipolar de la misma. Se cuidó la hemostasia para evitar el depósito de sangre en el espacio subaracnoideo. Se dejó drenaje ventricular en el postoperatorio durante 24 horas con el fin de evitar el colapso del espacio subaracnoideo por el manto cerebral. En un caso se practicó ventriculostomía percutánea estereotáxica utilizando la guía de Leksell y en otro se practicó ventriculocisternostomía según la técnica de Torkildsen.

#### **IV.- SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES.-**

Los pacientes se evaluaron en el periodo postoperatorio practicándose exploración neurológica completa, neurooftalmológica y en algunos casos endocrinológica. Se practicó TAC secuencial de modo rutinario para evaluar los cambios en el tamaño ventricular y cisternas. En 15 casos se llevó a cabo estudio de la dinámica del LCR con la misma metodología empleada en el preoperatorio, si bien se usó la vía lumbar en la mayor parte de las ocasiones.

Se han practicado revisiones periódicas en consulta externa en todos los casos. La mayor parte de los pacientes tienen controles TAC y algunas RMN practicada varios años después de la intervención.

#### **V.- REVISION DE LA LITERATURA.-**

Se han revisado todas las series publicadas en la literatura mundial hasta la fecha obteniendo datos absolutos y porcentuales de los hallazgos clínicos y de los resultados quirúrgicos publicados con el fin de poderlos contrastar con los resultados obtenidos en nuestra serie.

**VI.- CLASIFICACION DE LOS PACIENTES CON HIDROCEFALIA POR ESTENOSIS DE ACUEDUCTO.-**

De manera retrospectiva y tras valorar los criterios clínicos, neuroradiológicos e hidrodinámicos reflejados en la tabla:

<b><u>CRITERIOS DE SELECCION</u></b>		
<b>CLINICOS</b>	<b>RADIOLOGICOS</b>	<b>HIDRODINAMICA LCR</b>
<b>Edad</b> <b>Duración historia.</b> <b>Síntomas de HIC.</b> <b>Síntomas de HPN.</b> <b>Signos de HIC.</b>	<b>Rx simple.</b> <b>-Signos de HIC crónica.</b> <b>TAC simple y +C.</b> <b>-Tamaño ventricular.</b> <b>-Presencia de surcos.</b> <b>-Presencia de cisternas.</b> <b>-Hipodensidad periventr.</b> <b>TAC +C intraventr.</b> <b>RMN.</b> <b>Ventriculografía.</b> <b>Neumoencefalografía.</b>	<b>Registro de P del LCR.</b> <b>-Presión mínima.</b> <b>-Presión máxima.</b> <b>-Presión media.</b> <b>-Amplitud pulso.</b> <b>-Frecuencia ondas"B".</b> <b>-Ondas "plateau".</b> <b>Test de infusión V y L.</b> <b>-Resistencia.</b> <b>Test de complianza.</b> <b>Test balanceado.</b>

se clasificaron los pacientes en tres grupos distintos (tipos I, II y III) según el grado de compensación de su hidrocefalia.

RESULTADOS	
	CLINICA

## 1 Edad y sexo

La edad de los pacientes en el momento del ingreso osciló entre los 8 y los 71 años. En la tabla I se puede observar la distribución por edad y sexo de los pacientes.

**TABLA I**

### **EDAD Y SEXO**

<b><u>Edad</u></b>	<b><u>Varones</u></b>	<b><u>Hembras</u></b>	<b><u>Total</u></b>
1-10	--	1	1
11-20	13	3	16
21-30	1	9	10
31-40	2	3	5
41-50	4	3	7
51-60	4	5	9
61-70	4	--	4
71-80	--	1	1
<b>Total</b>	<b>28</b>	<b>25</b>	<b>53</b>

En relación con la incidencia por edades se observa que esta fue máxima entre los 11 y los 30 años, décadas que comprenden la mitad de los pacientes de la serie. La distribución por sexos fue similar estudiándose 25 hembras y 28 varones.

## 2 Estudio de los síntomas.

Se ha diferenciado entre dos tipos de síntomas: los síntomas antiguos o de larga evolución, que no llevaron al paciente a consultar con el médico, o no condujeron al diagnóstico de la enfermedad y los síntomas de la historia reciente que indujeron a la consulta.

La historia antigua, cuando existió, tuvo una duración que varió desde el comienzo en la niñez (15 casos) a 2 años antes del diagnóstico. La historia de presentación varió en duración entre 1 día y 29 años.

En la Tabla II se exponen los síntomas de larga evolución y los síntomas de presentación más importantes y su duración temporal. En la Tabla III se exponen todos los síntomas por orden de frecuencia.

**TABLA II**

Nombre	Edad Sexo	Síntomas	T1	Síntoma presentación	T2
M.I.A.F.	25H	Amenorrea	6a	Cefalea	3a
J.A.T.	11V		--	Alt.marcha. Alt. ps.	11m
J.B.L.*	18V	Retraso psicomotor. Enuresis: Cefaleas	16a	Cefaleas, crisis visión borrosa, crecimiento importante, Alteraciones psíquicas	6m
J.M.B.J.	14V		--	Deterioro psicomotor	9m
F.B.L.*	45V	Alteración de la marcha, pérdidas de conciencia. Megace- falia	41a	Ausencias Alteración de la marcha, demencia, incontinencia, cefalea, alteraciones ps.	1a
C.C.C.*	8H	Cefalea	2a	Cefalea. Alter. marcha incontinencia de esfín- teres. Subreactividad	2m
M.C.R.	34H	Pérdida de concien- cia	20a	Demencia. Crisis. Ameno- rrea	4m
J.M.C.M.	13V		--	Cefalea. Diplopia	3m
M.C.D.R.*	22H	Cefaleas	15a	Cefaleas, Crisis, Alter. ps.	14m
A.M.F.V.	26H	Cefaleas	10a	Cefaleas, vómitos	2a
J.G.E.	16V	Cefaleas, vómitos	2a	Cefaleas	2m
J.G.H.	50V	Crisis	29a	Disminución agudeza visual, Demencia, altera- ciones de la marcha	4m
P.G.P.	31H	Acondroplasia	--	Crisis	1m
J.G.G.	15V		--	Cefalea, vómitos, Crisis	3m
D.G.S.*	12H	Retraso psicomotor	12a	Alteración de la marcha	4m
L.G.M.	62V		--	Cefalea, vómitos, Altera- ción marcha	2d
R.G.S.	17H		--	Cefaleas, acúfenos, vér- tigo, visión borrosa, parestésias miembros sup.	7m
R.G.S.	47H		--	Cefalea, vértigo, disfa- sia, parestes. m.s.d.	15d
F.J.H.R.*	20V	NF. Crisis. Cefa- lea. Torpeza manos	15a	Cefalea. Inestabilidad marcha. Bradipsíquico	1m
A.H.E.*	54H	Retraso intelectual	50a	Demencia. Cefalea, nau- seas. Episodios visión borrosa	1a
M.L.U.*	14V	Megacefalia	12a	Inestab. marcha, Cefaleas. Bradipsiquia	5m
R.M.L.C.	16H		--	Cefalea	5m
A.L.O.	31V		--	Cefalea, vómitos	1m
R.L.D.	51V		--	Cefalea. Subreactividad	4d
A.L.A.*	47V	Retraso psicomotor. Megacefalia	47a	Cefalea. Inestabilidad marcha. Alt. ps.	6m
F.L.A.	49H		--	Cefalea. Vómitos. Sub- reactividad	6m
B.M.L.	68V		--	Alter. marcha, demencia, incontinencia	10a
M.M.M.	24H	Amenorrea	3a	Cefalea, vómitos. Crisis visión borrosa, pérdidas de conciencia	2m
E.M.G.	11V		--	Cefaleas, vómitos. Bradip- siquia	5m
J.M.G.	24H	Cefaleas	6a	Cefalea, vómitos, diplopia	15d
M.M.C.	53H		--	Demencia. Alter. marcha. Incontinencia. Caídas bruscas	10m
M.M.A.*	21H	Marcha torpe. Cefa- leas. Crisis	18a	Inestabilidad marcha. Alter. menstruales	3a
F.O.C.	24H		--	Cefaleas, vómitos. Pérdi- das de conciencia. Inesta- bilidad marcha	2m
D.P.B.	43V		--	Alter. ps.	6m
J.P.R.	35H		--	Cefalea	3a
P.P.G.	26H		--	Cefalea. Inestabilidad marcha. Amenorrea	3a
M.J.R.P.	47H		--	Cefalea, vértigo, vómitos. Subreactividad	1d
R.R.G.	18V		--	Cefaleas, vómitos	7m
L.A.R.F.*	11V	NF. Retraso psico- motor. Marcha torpe. Torpeza manos	10a	Inestabilidad marcha. Diplopia. Cefaleas	1m
J.A.R.C.	19V		--	Cefalea, vómitos, acúfe- nos. Episodios visión borrosa y mareos	20d
R.S.Q.	39V		--	Alter. marcha. Urgencia urinaria. Cefalea	3a
J.M.S.M.*	26V	Megacefalia	25a	Crisis. Cefalea	6a
J.S.C.	58V		--	Demencia. Bradipsiquia. Alter. marcha	4a
V.S.C.*	27H	Retraso psicomotor. Megacefalia	27a	Cefalea. Episodios de caída brusca	6m
P.S.E.*	59H	Megacefalia. Difi- cultad marcha. Cri- sis	59a	Demencia. Incontinencia	29a
D.T.E.*	53H	Megacefalia. Retraso psicomotor. Cefalea	53a	Demencia. Inestabilidad marcha. Micción imperiosa	3a.
V.T.R.	53H	Cefalea	30a	Cefalea, vómitos. Inesta- bilidad marcha. Tinnitus	2m
A.V.C.	11V		--	Cefalea, vómitos	3m
A.V.P.	55V		--	Cefaleas. Alt.ps. Demen- cia. Incontin.	20d
J.B.D.	69V	Demencia	2a	Demencia. Incontinencia. Alt. marcha. Subreactivi- dad	3m
D.A.F.	71H	Demencia	13a	Demencia. Incontinencia. Alt. marcha. Cefaleas	2m
J.A.L.	65V	Pérdidas de con- ciencia	7a	Demencia. Incontinencia. Alt. marcha	3m
F.G.L.	56V	Depresión	3a	Demencia. Crisis. Alt. marcha.	18m

\*.- Pacientes con sintomatología desde la infancia.

T1.- Tiempo de duración total de la historia.

T2.- Tiempo de duración de los síntomas principales por los que consultó.

## 2.1 Síntomas de larga evolución.

Estos síntomas se detallan en la tabla II. Son síntomas crónicos que habían pasado desapercibidos, o a los que no se les dió importancia por tratarse de alteraciones que acompañaron al paciente durante toda la vida, o estimarse de poca relevancia. En cualquier caso, no fueron los que motivaron la atención del médico o los que condujeron al diagnóstico. En 15 casos (28,3%) se trataba de síntomas que se remontaban a la niñez: en 7 (13,2%) de estos 15 casos existió un retraso psicomotor moderado que era, sin embargo, evidente en el momento de la exploración. Otros 7 presentaban una megacefalia notoria para el clínico y para la familia; 6 tenían historia de cefaleas crónicas, 4 sufrían crisis comiciales generalizadas y 1 crisis de pérdida brusca de conciencia sin convulsiones, relajación de esfínteres, ni somnolencia posterior, 4 dificultad para la marcha desde niños y torpeza para caminar, correr y practicar juegos escolares y 2 tenían dificultad para manejar objetos con las manos y presentaban temblor de miembros superiores de reposo y de intención.

### PACIENTES CON SINTOMAS DESDE LA INFANCIA (15 casos)

Retraso psicomotor	7
Megacefalia	7
Cefaleas	6
Alteraciones de la marcha	4
Crisis	4
Temblor MMSS	2
Pérdidas de conciencia	1

En los pacientes que presentaban síntomas de larga evolución, incluyendo aquellos que tenían síntomas desde la infancia, el más frecuente fue la cefalea. Esta ocurría, generalmente, en forma de crisis que se repitieron a lo largo de años, casi siempre con escasa frecuencia e intensidad de forma que no motivaron la consulta médica o no fueron valorados.

### PACIENTES CON SINTOMAS PREVIOS DE LARGA EVOLUCION (26 casos, incluye los que presentaban síntomas desde la infancia)

Cefaleas	10
Megacefalia	7
Retraso psicomotor	7
Crisis	4
Alteraciones de la marcha	4
Pérdidas de conciencia	3
Amenorrea	2
Demencia	1
Depresión	1

Dos pacientes más presentaban megacefalia evidente, pre-  
visiblemente desde la niñez, pero no se han incluido entre los  
pacientes con síntomas desde la infancia por no tener más que  
este signo y haber pasado desapercibido para la familia.

Las dos pacientes que presentaban amenorrea durante 3 y 6  
años respectivamente no tuvieron ninguna otra sintomatología  
acompañante hasta que aparecieron síntomas de mayor entidad  
que condujeron al diagnóstico.

## **2.2 Síntoma principal o síntoma de presentación.**

En la Tabla II se exponen los síntomas de larga evolución  
de cada paciente y el tiempo de evolución, así como los síntomas  
más importantes y el tiempo de evolución final de los mismos.

En la Tabla III se expone el síntoma principal que llevó  
a la consulta o que motivó el ingreso. Generalmente superpuesto  
a una historia de larga evolución aparece un cuadro más llamativo  
de meses o días de duración que conduce al diagnóstico. En  
alguna ocasión el diagnóstico ha sido casual.

El síntoma que con más frecuencia llevó al paciente a la  
consulta fue la cefalea (más de la mitad de los casos :27 de  
los 53 casos, 53 %). La demencia incipiente, en forma de  
pérdida discreta de memoria, o franca, fue el síntoma más  
relevante en 9 pacientes (17 %) y las alteraciones de la  
marcha en 6 casos (11,3 %). Casi un 10 % de los pacientes (5  
casos) fueron vistos en el Hospital cuando ya presentaban  
deterioro de conciencia y casi un 8 % (4 casos) tras presentar  
una crisis comicial; 2 pacientes consultaron por alteraciones  
psíquicas.

Del análisis del síntoma de presentación (Tabla IV), y  
teniendo en cuenta que la demencia y las alteraciones  
psiquiátricas coincidían en un gran número de casos, se deduce  
que existen 5 formas dominantes de presentación de la enfer-  
medad:

- Síndrome de hipertensión intracraneal.
- Demencia y alteraciones psiquiátricas.
- Alteraciones de la marcha.
- Epilepsia.
- Subrreactividad.

## **2.3 Todos los síntomas.**

Las tablas que vienen a continuación reflejan todos los  
síntomas por orden de frecuencia (Tabla III) y el síntoma  
principal o de presentación, también por orden de frecuencia  
(Tabla IV).



**TABLA III**  
**TODOS LOS SÍNTOMAS POR ORDEN DE FRECUENCIA**

Síntoma	Nº total casos	Porcentaje	Nº casos síntoma principal
Cefalea	44	83	27
Alt. marcha	25	47	6
Alt. psi.	16	30,2	2
Demencia	16	30,2	9
Epilepsia	13	24,5	4
Incontinencia	10	18,8	
Megacefalia	9	17	
Retraso psicomotor	7	13,20	
Alteraciones endocrinas	7	13,20	
Vértigos	7	13,20	
Pérdidas de conciencia	7	13,20	
Subrreactividad	6	11,3	5
Episodios de visión borrosa	5	9,43	
Falta habilidad manos	5	9,43	
Alteraciones sensitivas	5	9,43	
Diplopia	4	7,55	
Temblores miembros superiores	4	7,55	
Dificultad para hablar	4	7,55	
Disminución rendimiento escolar	3	5,66	
Hipoacusia	3	5,66	
Acúfenos	3	5,66	
Urgencia urinaria	2	3,77	
Disminución agudeza visual	1	1,88	
Triada de Hakim completa	7	13,20	

**TABLA IV**

**SÍNTOMA PRINCIPAL POR ORDEN DE FRECUENCIA**

Síntoma	Total	Porcentaje
Cefalea	27	50,9
Demencia	9	17
Alt. marcha	6	11,3
Subrreactividad	5	9,4
Epilepsia	4	7,5
Alt. Psiquiátricas	2	3,8

La cefalea fue globalmente el síntoma más frecuente y el que condujo a la consulta médica en más ocasiones. Se presentó en 44 casos (83 %) y fue el síntoma principal en 27 (50,9 %) (ver tablas). La cefalea se acompañó en general de náuseas y vómitos y, ocasionalmente, de borrosidad visual, vértigos, pérdidas de conciencia, etc. Si bien la cefalea no es un síntoma neurológico específico, la que se observa en la hidrocefalia por estenosis de acueducto tiene una características especiales que se encuentran también en nuestra serie. Se trató de cefaleas que se presentan en crisis en las que el dolor aumenta en intensidad rápidamente, acompañándose de náuseas y vómitos en su acmé. Muchas veces la cefalea se resuelve bruscamente coincidiendo con los vómitos. Se puede acompañar de alteraciones visuales como borrosidad o alteraciones campimétricas en el momento álgido del dolor, u otros síntomas como pérdida de conciencia, parestésias faciales, etc. Doce pacientes que presentaban estas crisis de cefalalgia de "tipo valvular" tenían síntomas acompañantes como los mencionados (sin considerar las

nauseas y vómitos que eran casi constantes). La cefalea se acompañó de vértigos en 5 pacientes, de diplopia en 2, de parestesia hemifacial en 2, de borrosidad visual o alteraciones campimétricas en 2, de acufenos en 2, de dificultad para hablar en 1, de imposibilidad para la marcha en 1 y de acorchamiento en miembros inferiores en 1. La mayoría de las veces la cefalea se presentaba por las noches despertando al paciente o a primera hora de la mañana. En 3 pacientes tenía relación con los movimientos de la cabeza.

En nuestra casuística, como veremos en los resultados, existía una correlación entre la clínica de cefalea "valvular" y las cifras de presión del LCR que se objetivaron altas en estos pacientes. Esto es lógico si se tiene en cuenta que no son más que la manifestación del síndrome de hipertensión intracraneal.

*Las alteraciones de la marcha* eran generalmente definidas por los pacientes y sus familiares como una inestabilidad de la marcha cuando esta era atáxica, y como dificultad para andar o marcha a pequeños pasos cuando se trataba de una apraxia. También, se referían como imposibilidad para andar o dificultad para andar cuando lo que se encontró en la exploración fueron alteraciones motoras (paraparesia espástica) que dificultaban la misma.

Las alteraciones de la marcha englobando la apraxia, la ataxia, y la paraparesia aparecieron en un 47 % de los pacientes en nuestra serie, fueron el síntoma principal en un 11,3 % y constituyeron la primera manifestación clínica, aislada o con otras alteraciones, en 19 casos, o sea en el 35,8 %.

Los problemas de la marcha se observaron con mayor frecuencia en hidrocefalias de evolución muy crónica y se asociaron con frecuencia a alteraciones psiquiátricas y a demencia.

*Las alteraciones psíquicas* incluyen cambios de carácter con apatía y desinterés por el medio, por cuestiones de índole familiar y profesional, estados depresivos, agresividad, etc.. No hemos incluido en este apartado la demencia con alteraciones de memoria y de otras facultades intelectuales. Sin embargo muchas veces es difícil distinguir la apatía y la bradicinesia o los estados depresivos y el desinterés por el medio de la bradipsiquia que caracteriza a las demencias con enlentecimiento del pensamiento y la acción. Por otra parte, estos síntomas psíquicos y la demencia se encuentran con frecuencia asociados en el mismo paciente.

Se registraron alteraciones psíquicas en 16 casos, 30,2 % de los pacientes.

La *demencia* se presentó en 16 pacientes de nuestra serie (30,2 %) y fue el cuadro dominante de la enfermedad en 9 de los 53 pacientes (17 %). Bajo el término de demencia se incluye toda la gama de deterioro de las funciones intelectuales que abarca desde la simple falta de atención e incapacidad para pensar con la claridad acostumbrada a la reducción de la comprensión general, de la actividad y el pensamiento, defectos de memoria, en especial para acontecimientos recientes, apatía, labilidad emocional, actitud social o conducta inapropiadas, alteración del juicio, incontinencia, pérdida de la reactividad y finalmente postración, mutismo y estado vegetativo.

La *epilepsia* apareció en un total de 13 casos (24,5 %). Fue el síntoma de inicio en 4 pacientes. Se observó una frecuencia mucho mayor de crisis generalizadas que la registrada en las series clásicas, que mostraban un predominio de la epilepsia temporal. Solo en un caso se trataba de crisis temporales; en 9 fueron crisis generalizadas y en un caso se dieron ambos tipos; un paciente sufría ausencias y otro crisis focales de un hemisferio

Una *megacefalia* evidente para el observador no médico se apreció en 9 pacientes (17 %). Estos eran pacientes con clínica de hidrocefalia crónica y síntomas desde la niñez. La megacefalia nunca fue el motivo de consulta. En la exploración existía un mayor número de pacientes con megacefalia (19 casos, 35,8 %). Este síntoma se considera fundamental por ser casi exclusivo de la hipertensión intracraneal crónica por hidrocefalia y por la frecuencia con la que se ha encontrado.

Se encontró un *retraso psicomotor* en 7 casos, siempre en pacientes que presentaban clínica desde la infancia. El retraso se manifestó por retardo para empezar a andar, dificultad en el aprendizaje, con deficiente escolaridad, necesidad de abandonar los estudios o requerir educación especial. Se trataba de individuos con poca predisposición para la práctica deportiva por problemas de psicomotricidad. Son considerados "torpes" por la familia. En total 13,2 % de pacientes tenían un retraso psicomotor de grado moderado, pero evidente en la observación clínica, aunque mantenían buena capacidad para valerse por sí mismos y para trabajos sencillos.

*La alteración endocrina* más frecuentemente encontrada fue la amenorrea en las mujeres, como en todas las series de la literatura. De los 7 pacientes (13,2 %) con alteraciones endocrinas, 5 presentaban amenorrea, 1 varón obesidad y otro un crecimiento desmesurado de 20-25 cm en un año.

*El vértigo* apareció en forma de episodios agudos recortados generalmente coincidiendo con cefalalgia en 5 de los 7 pacientes con vértigo. En los otros 2 casos también se trató de crisis de vértigo agudo aunque sin relación con cefalea.

*Los episodios de pérdida de conciencia* ya han sido descritos en otras series clínicas y deben diferenciarse de las verdaderas crisis comiciales. Son episodios de pérdida brusca de conocimiento con caída al suelo, de unos segundos de duración, sin convulsiones, sin relajación de esfínteres y sin estupor postcrítico. En ocasiones se han descrito episodios en los que sin llegar a perder el conocimiento se pierde bruscamente la fuerza en extremidades con caída inmediata. Este tipo de episodios se registraron en 7 pacientes (13,2 %).

Cinco pacientes ingresaron *subreactivos* en el hospital. Todos tenían una historia previa, bien de demencia progresiva y alteraciones de la marcha o bien de cefalalgias y el periodo en el que entraron en coma fue corto. Un paciente se deterioró estando ingresado para estudio por demencia y alteraciones de la marcha. De estos 6 pacientes 3 tenían una historia previa corta de 1 día, 4 días y 6 meses con síntomas de hipertensión intracraneal y los otros 3 tenían una historia larga de 2 a 29 años de hidrocefalia crónica con demencia, incontinencia y alteraciones de la marcha.

Cinco pacientes referían episodios de *visión borrosa* de segundos de duración que cedían espontáneamente. En un caso estos episodios acompañaban a las crisis de cefalalagia y en otros casos eran independientes. En un paciente se acompañaban de sensación de mareo y en otro de pérdida de conciencia.

Estos 5 pacientes unidos a 1 solo caso de *pérdida subjetiva de agudeza visual*, a 4 que referían *diplopia* y a 1 paciente con *alteraciones campimétricas* en las crisis de cefalea forman un total de 11 pacientes con alteraciones visuales (20,7 %).

El número de pacientes con disminución de agudeza visual en la exploración que había pasado desapercibida para ellos fue mayor.

Entre las alteraciones sensitivas encontramos un paciente que refería parestesias en miembro superior derecho durante las cefaleas, otro que refería acorchamiento en miembros inferiores y 4 pacientes con parestesias faciales en un lado de la cara, que también coincidían con la cefalea. No hemos encontrado ninguna descripción de este último síntoma en la literatura.

Un total de 7 pacientes presentaban la triada sintomato-lógica de Hakim de la hidrocefalia normotensa completa: alteraciones de la marcha, demencia e incontinencia de esfínteres.

Partiendo del análisis del conjunto de los síntomas se pueden definir, clínicamente hablando, tres tipos distintos de pacientes:

- Pacientes con síntomas de muy larga evolución, mega-cefalia y retraso psicomotor establecido sin evolutividad actual de su cuadro, que en algunos casos presentaron descompensación tras trauma craneal o se descubrieron casualmente.

- Pacientes que presentaban la triada de Hakim (demencia, trastornos de la marcha y urgencia o incontinencia urinaria) más o menos completa, y que son, en general, los pacientes de edad mas avanzada y que muestran una evolución generalmente crónica.

- Pacientes con síntomas de hipertensión intracraneal de curso generalmente agudo o subagudo.

RESULTADOS
EXPLORACION

En la Tabla siguiente enumeramos los hallazgos exploratorios encontrados en nuestra serie por orden de frecuencia.

TABLA --

HALLAZGOS EXPLORATORIOS

<u>Signo</u>	<u>Nº total</u> <u>casos</u>	<u>Porcentaje</u> <u>%</u>
Alteraciones de la marcha	27	51
Apraxia	11	20,7
Ataxia	17	32,1
Alter. Motoras	8	15,9
Estasis papilar	24	45,3
Macrocefalia	20	37,7
Síndrome cerebeloso	12	22,6
Bradipsiquia	11	20,7
Disminución memoria y demencia	11	20,7
Alteraciones motoras	8	15,1
Bajo coeficiente intelectual	7	13,2
Paresia de oculomotores	7	13,2
Subreactividad	6	11,3
Nistagmo	6	11,3
Disminución agudeza visual	5	9,4
Temblor	5	9,4
Parinaud	5	9,4
Atrofia óptica	2	3,8
Defecto campimétrico	2	3,8
Hipoacusia	1	1,9
Disartria	1	1,9

Las alteraciones de la marcha fueron el hallazgo exploratorio más frecuente. Se encontraron en un total de 27 pacientes y fueron de tres tipos: ataxia, apraxia y por alteraciones motoras. En 11 casos la marcha era apráxica, en 17 era atáxica y en 8 se debía a alteraciones motoras (dos pacientes presentaban apraxia y ataxia, 3 apraxia y alteraciones motoras y 4 casos alteraciones motoras con ataxia).

Las alteraciones motoras encontradas en la exploración consistían en un síndrome piramidal con hiperreflexia generalizada y aumento del área reflexógena, paraparesia espástica en miembros inferiores, clonus y signo de Babinski. En dos casos predominaba la paresia en un lado sobre el otro. En uno de los 7 casos no era posible la estática ni la marcha.

El Síndrome de Parinaud apareció con mayor frecuencia en relación con los episodios de malfunción valvular (en 8 pacientes), que en la exploración al ingreso.

Se encontró edema de papila en la exploración precisamente en los pacientes con clínica aguda o subaguda de hipertensión intracraneal.



RESULTADOS
ESTUDIOS NEURORRADIOLOGICOS

Nos limitaremos al estudio de los hallazgos encontrados en los exámenes radiológicos simples y en la TAC. No se describen los resultados de la ventriculografía y pneumoencefalografía utilizadas con el propósito de determinar la permeabilidad del acueducto y descartar patología tumoral, por ser exploraciones de poca utilidad en la actualidad. El estudio angiográfico tampoco está indicado actualmente en el diagnóstico de la hidrocefalia, ni, en general, para descartar la presencia de procesos expansivos (salvo sospecha de malformación vascular) por lo cual no se describen los hallazgos angiográficos en detalle. La RMN y el TAC de alta resolución son métodos más resolutivos en estos pacientes y no son invasivos.

### **1 Resultados de la TAC.-**

Se practicó TAC inicialmente en 46 pacientes como parte del estudio preoperatorio. En 8 casos el estudio neurorradiológico inicial se hizo mediante ventriculografía, pneumoencefalografía y angiografía cerebral, pero a todos estos pacientes excepto a uno, se les practicó estudio TAC en posteriores revisiones.

Todos los pacientes mostraron dilatación del sistema ventricular supratentorial. En la mayoría de los casos esta dilatación era de notables proporciones. Para estudiar los resultados de la TAC se ha dividido la dilatación ventricular en tres grados: Moderada con dilatación de astas temporales y tercero globuloso (+), importante (++) y masiva (+++); en esta última categoría la dilatación ventricular es extrema con un manto cerebral muy delgado. No se ha utilizado ningún método de cuantificación numérico por considerarse más sencilla y práctica esta clasificación al ser muy evidente e importante la dilatación ventricular en la mayoría de los casos.

La dilatación fue moderada en 4 casos, importante en 16 y masiva en 25 casos (total 45 TACs revisados: en un caso no se pudo recuperar la TAC inicial). Si incluimos los 8 casos estudiados mediante ventriculografía con contraste positivo o con aire, se encuentran las siguientes cifras globales de ventriculomegalia: dilatación moderada en 4 casos, importante en 21 casos y masiva en 28 casos (total 53 casos valorados inicialmente con TAC o Ventriculografía).

El cuarto ventrículo fue de tamaño normal o pequeño en todos los casos.

Las cisternas basales, las cisternas silvianas y los surcos de la convexidad no estaban patentes en 38 TACs preoperatorios de los 45 revisados. Existía hipodensidad periventricular en 20 de los TACs preoperatorios.

Existía dilatación del receso supraquiasmático en 40 de los TACs preoperatorios y en todos los casos valorados inicialmente con ventriculografía en vez de TAC, es decir en un total de 48 casos. En 15 casos existía dilatación también del receso suprapineal. En algunos casos se encontró también un divertículo atrial.

Para resumir, diremos que en nuestra casuística el patrón de TAC más frecuentemente observado mostraba una dilatación muy importante del sistema ventricular supratentorial, dilatación infundibular del receso supraquiasmático y ocasionalmente del receso suprapineal, colapso de las cisternas basales, de las cisternas silvianas y de los surcos de la convexidad y un IV ventrículo pequeño o normal.

En 6 ocasiones se practicó TAC con contraste intraventricular; en 3 casos el contraste no pasaba al IV ventrículo y en otros 3 existía un retraso evidente en el paso del contraste que tardó en una ocasión tres días en alcanzar el IV ventrículo. Se evidenció además un retraso en la eliminación del contraste de los ventrículos laterales y en un caso el contraste se extravasaba a la región periventricular del parénquima cerebral tiñéndolo.

En todos los casos se practicó TAC de control en el postoperatorio. En los pacientes tratados mediante derivación externa de LCR la TAC demostró la disminución evidente de la talla ventricular en todos los casos hubiera o no mejoría clínica excepto en tres. En los casos que presentaban colapso de los surcos de la convexidad y de las cisternas de la base e hipodensidad periventricular estos signos desaparecieron.

En 18 pacientes sometidos a derivación externa o interna aparecieron hematomas e higromas subdurales que solo en 5 ocasiones requirieron tratamiento quirúrgico. En 8 pacientes aparecieron en algún momento de la evolución postoperatoria tras derivación externa "ventrículos en hendidura" ("slit ventricle") pero solo en 5 de estos casos se encontraron síntomas relacionados con esta entidad que requirieron tratamiento.

En los controles TAC de los pacientes tratados con ventriculostomía la reducción del tamaño ventricular no fue tan acusada como en los casos tratados con derivación externa. En 4 pacientes no hubo ninguna reducción del tamaño ventricular a pesar de ocurrir curación clínica y normalización hidrodinámica; sin

embargo y salvo en un caso, siempre que la clínica remitió se observó en la TAC de control la reaparición de las cisternas basales y los surcos de la convexidad, por lo que consideramos que este es un signo de gran importancia en la evaluación postquirúrgica de estos pacientes. Un tamaño ventricular normal no se consiguió en ninguna ocasión.

Tras los episodios de malfunción valvular en los enfermos con este tipo de derivación, además del aumento del tamaño ventricular, se volvía a apreciar la desaparición de cisternas y surcos.

## **2 Resultados de la radiología simple.-**

Se practicó Rx simple de cráneo en todos los casos excepto en uno y en otro caso no fue posible recuperar el estudio.

La radiología de cráneo mostró signos de hipertensión intracraneal crónica, como aumento de impresiones digitiformes y diastasis de suturas en 23 casos. La macrocefalia se observó en 23 casos. La silla turca estaba alterada (erosión de clinoides posteriores, anteriores y posteriores, verticalización de la pared anterior del suelo y/o agrandamiento de la silla) en 39 casos y en 16 de estos no existían otros signos radiológicos de hipertensión intracraneal crónica.

En algunos casos se ha podido demostrar la remodelación de la silla turca y la desaparición de las impresiones digitiformes pasados algunos años después del tratamiento.

<b>RESULTADOS</b>
<b>ESTUDIOS HIDRODINAMICOS</b>

Se describen en este capítulo los resultados de los estudios hidrodinámicos del LCR.

## **1 RESULTADOS TESTS HIDRODINAMICOS PREOPERATORIOS.-**

### **1.1 Presión del LCR.-**

En 47 pacientes del total de 53 que forman la presente serie se practicó registro preoperatorio de la presión del LCR a nivel ventricular de 24 horas de duración.

Los rangos de presión media observados en este estudio oscilaron entre los 4 mmHg y los 46 mmHg. Las presiones mínimas registradas oscilaron entre los 0 mmHg y los 32 mmHg y las presiones máximas entre 15 mmHg y 68 mmHg.

Al considerar la presión media del LCR se pueden diferenciar tres tipos de pacientes.

Evidentemente dentro de este rango tan amplio de presiones medias existen pacientes con hidrocefalia claramente hipertensiva y pacientes cuyas presiones medias estan dentro de límites normales. No resulta posible establecer una cifra puntual frontera entre presiones normales y altas en algunos pacientes con rangos de presión media baja, sobre todo si nos limitamos exclusivamente al análisis de la presión media sin considerar las elevaciones a lo largo del trazado y las manifestaciones clínicas relacionadas. Sí son faciles de distinguir los extremos: Por un lado encontramos un grupo de pacientes con presiones sorpresivamente bajas, que estan incluso por debajo de lo normal y que, además, presentaban pocas variaciones en este parametro a lo largo del registro, oscilando en un rango muy estrecho. Por otro, lado hay un grupo

# RESULTADOS DE LOS ESTUDIOS HIDRODINAMICOS PREOPERATORIOS

Nombre	Edad	Presión	Presión	Presión	Resis.	Compliance	Magnae
Sexo		media	máxima	mínima	1	V/L	S
		(mmHg)	(mmHg)	(mmHg)			2
M.I.A.F.	25H	22	48	17	A		E
J.A.T.	11V	28,4	65	10		0,26/0,40	
J.B.L.	18V	14	25	8	A	0,51/----	
J.M.B.J.	14V	28,3	50	20	A	0,46/0,71	
F.B.L.	45V	13,6	26	5	A		
C.C.C.	8H	27	46	12			
M.C.R.	34H	9,8	26	2			
J.M.C.M.	13V	28,2	58	12	A	0,22/0,28	
M.C.D.R.	22H	21,7	39	12	A	0,26/0,36	
A.M.F.V.	26H	25	42	12			
J.G.E.	16V	26	48	13			
J.G.H.	50V	25	40	18			
P.G.P.	31H	22	42	11			
J.G.G.	15V	35	40	19			
D.G.S.	12H	18	35	14	A	0,42/0,44	
R.G.S.	17H	22,7	42	17			
F.J.H.R.	20V	22	33	14			
A.H.E.	54H	3,4	23	3	A		
M.L.U.	14V	26	52	14			
R.M.L.C.	16H	27,2	54	16			
R.L.D.	51V	23	35	12			
A.L.A.	47V	8,5	23	3	N	0,42/0,40	
B.M.L.	68V	9	23	3			
M.M.M.	24H	37	65	25			
E.M.G.	11V	22	42	18			
J.M.G.	24H	25	52	16			N
M.M.C.	53H	17	30	8			N
M.M.A.	21H	19	28	16			P
F.O.C.	24H	29,8	52	18			
D.P.B.	43V	5	18	3	B	0,91/0,81	
J.P.R.	35H	4	15	3	B		
P.P.G.	26H	27,2	38	16			
M.J.R.P.	47H	36,5	56	32			
R.R.G.	18V	32	52	16			P
L.A.R.F.	11V	23					P
J.A.R.C.	19V	46	68	32		0,13/0,37	
R.S.Q.	39V	28	60	16			P
J.M.S.M.	26V	17,5	42	7	A		P
V.S.C.	27H	7	19	4	A		
P.S.E.	59H	11,3	30	5	A	0,52	
D.T.E.	53H	9,5	20	5			
A.V.C.	11V	28	45	22	A		
A.V.P.	55V	16	30	7			
J.B.D.	69V	10	15	0	A		
D.A.F.	71H	6,5	22	2	A	0,65/0,68	
J.A.L.	65V	16,1	27	6	A		
F.G.L.	56V	10	22	0			

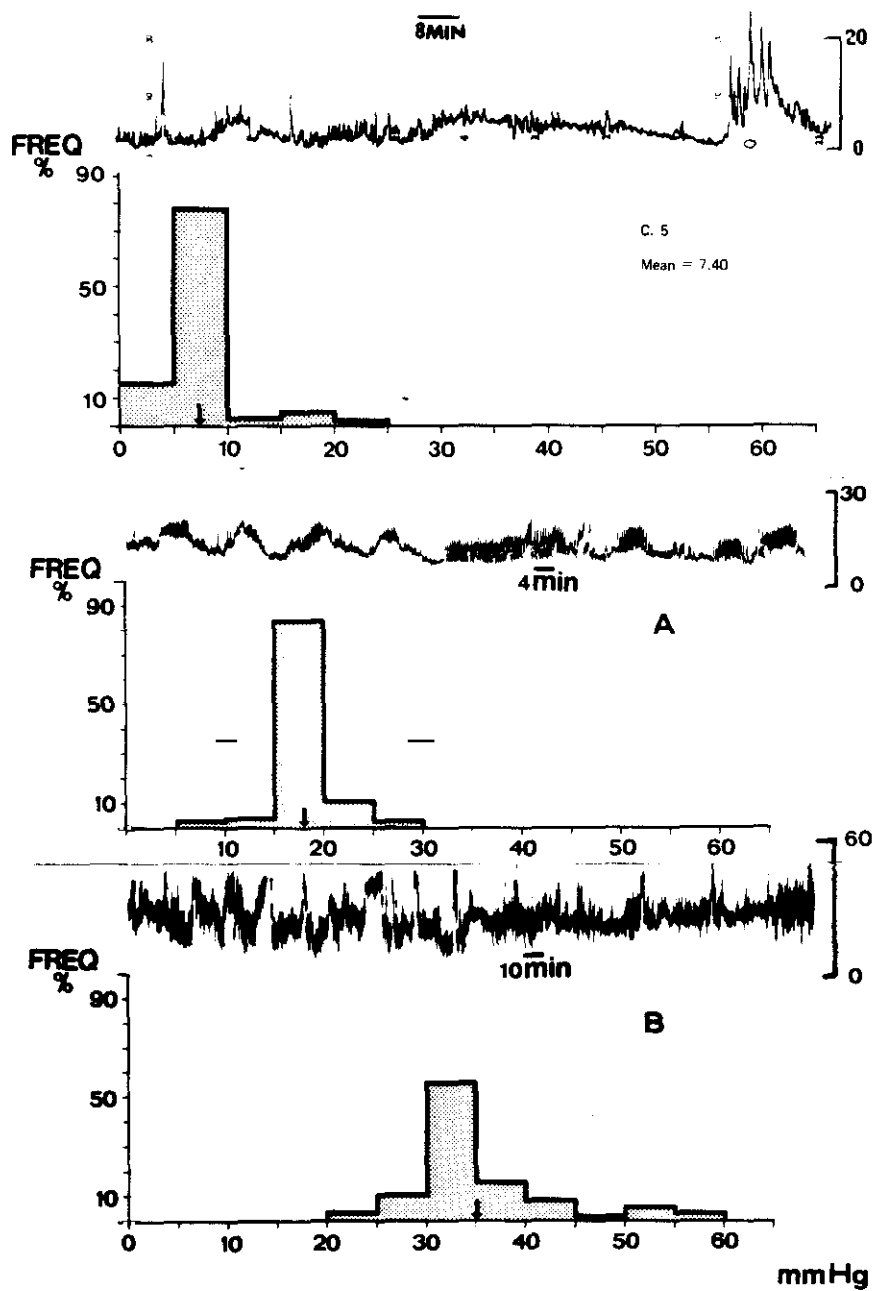
1 A: resistencia alta; N: normal; B: baja

2 N: Espacios subaracnoideos competentes. Indica ventriculostomía. P: Test anormal. Contraindica ventriculostomía. E: Test no valido.

numeroso de pacientes en los que se registraron presiones muy altas. En los primeros la amplitud del pulso fue pequeña mientras que en los segundos fue alta.

Existe un tercer grupo de pacientes que teniendo tambien presiones medias dentro de los límites normales no muestran, sin embargo, una presión de LCR tan baja como en el primer grupo. Estos pacientes, por otra parte, presentan elevaciones de la presión por encima de los límites normales a lo largo del registro en forma de ondas "B" de Lundberg y las ondas en "meseta". Estas ondas patológicas son responsables, en parte, del mayor sesgo de las presiones registradas. Este amplio margen de oscilación de las presiones se encuentra más frecuentemente en los pacientes que muestran presiones de base mas elevadas; estos tienen una menor complianza lo que hace que cualquier factor que induzca incrementos volumétricos provoque una importante subida de la presión.





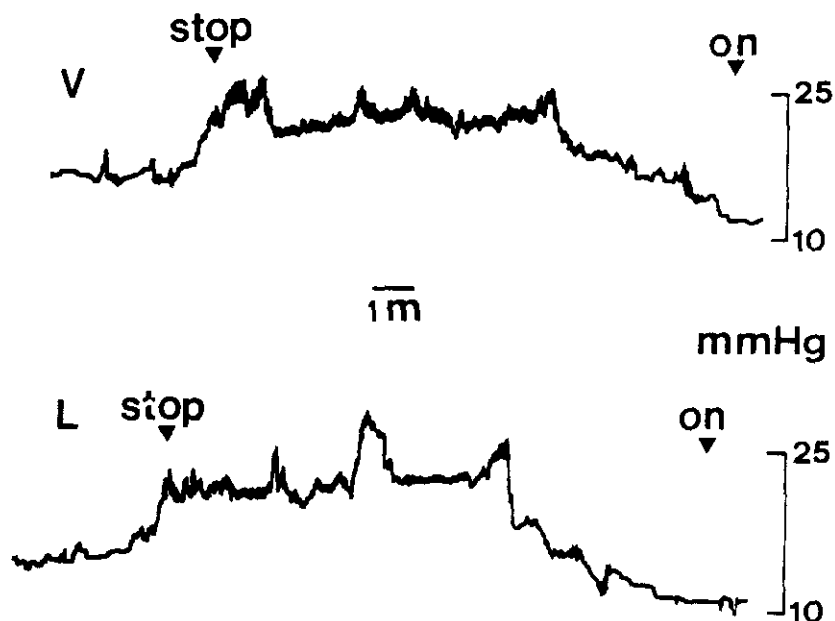
Histograma y registro de presión en un paciente con hidrocefalia normotensiva con presiones bajas y pocas variaciones a lo largo del trazado, en un paciente con hidrocefalia normotensiva pero con ascensos en forma de ondas "B" lo que hace que el histograma muestre una mayor oscilación de las presiones y en un paciente con hidrocefalia hipertensiva.

## 1.2 Tests de infusión.-

Con el fin estimar la capacidad absortiva y conocer mejor el estado hidrodinámico (particularmente en los pacientes con presiones basales normales) se practicaron 19 test de infusión por vía ventricular y lumbar.

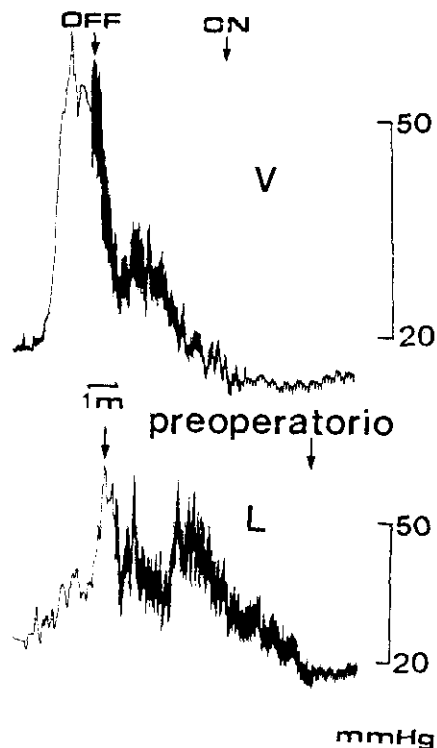
El test de infusión fue patológico en 16 casos, bien por mostrar resistencias por encima de lo normal (meseta de presión por encima del rango normal), o por haber tenido que suspender la infusión al alcanzarse presiones que superaron los 50 mmHg. En este último caso el valor de la resistencia se considera infinito.d

En 3 pacientes con hidrocefalia de presión normal se encontraron resistencias normales en el test de infusión, lo que demuestra la existencia de casos en los que no solo la presión esta compensada en condiciones normales sino que además pueden compensar situaciones de sobrecarga hidrodinámica. Estos son casos de hidrocefalia compensada o detenida, bien por la aparición de vías vicariantes para el drenaje de LCR o bien, como se pudo observar en un caso, por la existencia de una ventriculostomía espontánea. En algunos de estos casos los test de infusión mostraban una morfología del registro "en dientes de sierra" con subidas y caídas bruscas de la presión, si bien la resistencia calculada está dentro de límites normales.



Test de infusión ventricular y lumbar en un caso de hidrocefalia normotensiva compensada, detenida. Las resistencias calculadas están dentro de los límites normales a pesar del aspecto patológico del test por la morfología "en dientes de sierra".

Siete pacientes con hidrocefalia de presión normal presentaban test de infusión por vía ventricular y lumbar patológicos con subida ininterrumpida por encima de los 50 mmHg o meseta a niveles de presión por encima de lo normal. Estos eran en su mayoría pacientes en los que el registro demostraba una profusión de ondas patológicas sobre un trazado de base dentro de la normalidad. Estos pacientes se aproximaban al cuadro hidrodinámico de la hidrocefalia comunicante activa de presión normal. Aunque las resistencias calculadas tanto a nivel ventricular como lumbar eran anormales, se pudo objetivar que eran más altas a nivel ventricular que lumbar, lo que va a favor de un componente de estenosis acueductal.



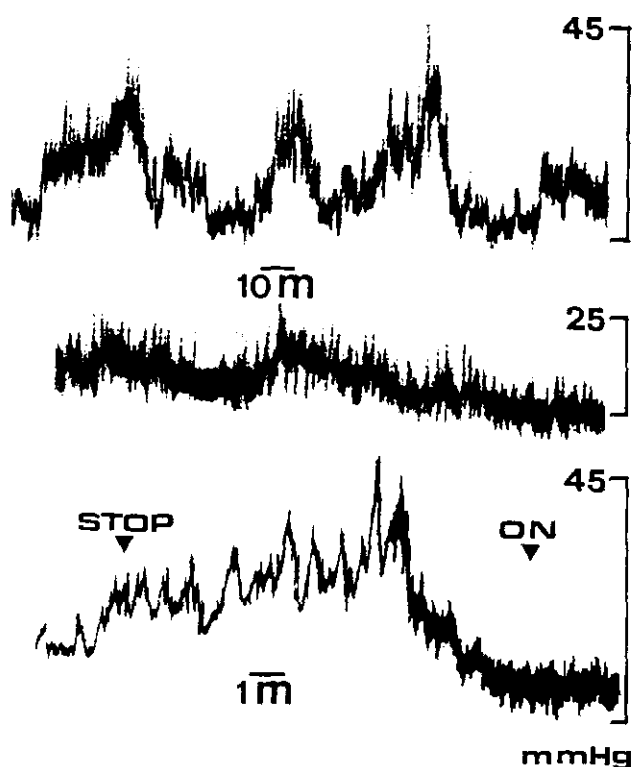
Test de infusión ventricular y lumbar patológicos. La resistencia a nivel ventricular es mayor que la apreciada a nivel lumbar.

Como mas adelante veremos existió una correlación entre la clínica de presentación y el resultado de los estudios hidrodinámicos encontrandose pacientes con clínica de hipertensión intracraneal, pacientes con clínica de hidrocefalia normotensa activa (Síndrome de Hakim), y pacientes con síntomas de larga evolución sin progresión clínica o en los que la hidrocefalia fue un hallazgo casual.

### 1.3 Tests balanceados y Magnaes.-

En 8 pacientes después de drenaje ventricular durante 24 horas, se practicó test balanceado comunicando el ventrículo con el espacio subaracnoideo lumbar y registrando la presión ventricular antes y después de la intercomunicación. Posteriormente se practicó test de infusión a través del cateter de intercomunicación ventrículo-lumbar. En 3 casos se evidenció

un descenso de la presión ventricular en el momento del test balanceado, en el momento de la intercomunicación (en 2 de estos el test de infusión demostró una resistencia normal; en el otro caso el test de infusión fue patológico con un aumento rápido de la presión, pero no se estimaron los resultados por demostrarse que presentaba un hematoma epidural, a consecuencia del drenaje ventricular en el momento de hacer el test). En los 3 casos se practicó ventriculostomía, pero esta no funcionó en un paciente previamente tratado con válvula. En los otros dos casos funcionó la ventriculostomía normalizándose la presión (incluido el caso del hematoma epidural que se evacuó en el mismo tiempo quirúrgico).



Trazado superior: Registro de la presión intraventricular basal. Trazado intermedio: Presión del LCR medida a través del sistema que interconecta la teca lumbar y el ventrículo lateral (el paciente fue sometido a drenaje ventricular externo durante 10 horas antes de conectar ambos compartimentos y registrada la presión "balanceada"): La presión "balanceada" es casi normal. Trazado inferior: La infusión continua de 1,5 ml/min. de suero a través del sistema de interconexión mostró valores de resistencia normales. Estos resultados predijeron una evolución favorable tras la ventriculostomía.

En 4 de 6 pacientes en los que el test de Magnaes demostró resistencias anormales se practicó ventriculostomía (en un paciente tras haber tenido una derivación ventrículo-peritoneal) fracasando en todos menos en uno en el que el test balanceado era normal y el test de infusión estaba artefactado por un hematoma epidural. Uno de los pacientes tenía antecedentes de meningitis y en otro se apreció un engrosamiento de la aracnoides en el momento de la cirugía con importantes adherencias en los espacios subaracnoideos basales.

Los tests de Magnaes patológicos indican que existen casos de estenosis acueductal en los que además de la oclusión del acueducto existe un bloqueo de los espacios subaracnoideos. Otra posibilidad es que la estenosis acueductal sea secundaria a una hidrocefalia en origen comunicante.

#### **1.4 Estudio de la Complianza.-**

Se estimaron el Índice Presión-Volumen y los valores de Complianza y la Resistencia por separado a nivel ventricular y lumbar en 11 casos con infusión de un "bolo" de suero fisiológico. El estudio de la complianza mostró cifras que oscilaron entre 0,22 y 0,91 a nivel ventricular y 0,28 a 0,81 a nivel del espacio subaracnoideo lumbar. En la mayor parte de los casos la complianza fue mayor a nivel lumbar que ventricular.

## **2 RESULTADOS TESTS HIDRODINAMICOS POSTOPERATORIOS.-**

En 15 pacientes se registró la presión de LCR en el postoperatorio con el fin de valorar los resultados de la cirugía. La normalización de las cifras de presión fue índice más fiable del funcionamiento de la derivación de LCR, sea esta externa o interna.

Se registró la presión ventricular en 7 casos y la presión a nivel lumbar en 11. Todos los registros que se hicieron en el mismo paciente a nivel ventricular y lumbar mostraron presiones superponibles.

El registro de la presión se llevó a cabo en 12 pacientes intervenidos mediante ventriculostomía encontrándose una normalización de la misma en 9 casos. Se observó que esta normalización es progresiva y ocurre a lo largo de unos cuantos días siendo poco apreciable en los registros inmediatos a la cirugía. En estos 9 pacientes la ventriculocisternostomía fue la intervención definitiva, si bien en algunos se practicó después de haber tenido derivación externa. En 3 pacientes la presión era comparable a la del preoperatorio y en todos ellos hubo que implantar una derivación externa.

En 3 pacientes tratados con derivación externa en los que se registró la presión se encontró una normalización de la misma inmediatamente después de la intervención. El registro típico de los enfermos portadores de una válvula funcionante no muestra oscilaciones de la presión y la amplitud del pulso es mínima. La morfología del trazado de la presión tras derivación externa es siempre de iguales características y este tipo de registro se ha usado ocasionalmente cuando existían dudas sobre su funcionamiento.

Se calculó la complianza a nivel del espacio subaracnoideo lumbar durante el postoperatorio en 2 pacientes con buena evolución después de ventriculocisternostomía encontrándose un notable aumento de la misma respecto a las cifras preoperatorias: cifras de 1,75 en ambos casos.

Se practicaron test de infusión postoperatorios por vía ventricular o lumbar en 6 pacientes sometidos a ventriculostomía; la resistencia se había normalizado en un caso y en los otros 5 no solo se había normalizado, sino que se encontraron cifras de resistencia por debajo de las normales.

Los pacientes con hidrocefalia hipertensiva curados con ventriculostomía mostraron en el estudio hidrodinámico postoperatorio cifras de presión del LCR normales y una amplitud del pulso mucho menor que en el estudio preoperatorio. Esto indica que una vez restablecida la comunicación con el espacio subaracnoideo, este es perfectamente competente. Mas aún, llama la atención que los test de infusión postoperatorios mostraron, como se ha dicho, cifras de resistencia muy por debajo de lo normal;

así mismo, el cálculo de la complianza mediante bolo de líquido demostró cifras por encima de los valores normales. Los mismos resultados se encontraron en un caso de ventriculostomía espontanea que no requirió cirugía. Estos hallazgos solo pueden ser indicativos de un estado de hiperabsorción.



<b>RESULTADOS</b>
-------------------

<b>ASPECTOS QUIRURGICOS Y RESULTADOS OPERATORIOS</b>
--

## **1 Introducción.-**

Excepto en un caso todos los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico.

## **2 Derivación externa.-**

Treinta y nueve pacientes fueron tratados inicialmente mediante una derivación externa. En 2 ocasiones en que no hubo mejoría esta se retiró definitivamente sin que hubiera deterioro neurológico. En 8 casos y tras un episodio de malfunción se practicó ventriculostomía que funcionó en 3 pacientes, otro murió y en 4 fue necesario volver a implantar la derivación externa.

Tres pacientes más fueron sometidos a derivación externa después del fracaso de la ventriculostomía.

Hubo mejoría en 37 pacientes de los 42 tratados con derivación externa, bien desde el principio o tras la práctica de ventriculostomía. Cinco pacientes no mejoraron con la válvula a pesar de la evidencia de disminución del tamaño ventricular tras la derivación y un paciente murió en el postoperatorio.

Los resultados iniciales tras la derivación externa suponen una tasa de éxitos del 88 % siendo la mortalidad perioperatoria del 2,38 %.

Veintiseis pacientes (62 %) sufrieron uno o más episodios de malfunción valvular que requirió actuación quirúrgica. Se registraron un total de 63 episodios de malfunción que necesitaron cirugía y 4 pacientes precisaron evacuación de un hematoma o higroma subdural, lo cual supone 67 actuaciones quirúrgicas, o sea una media de 1,59 malfunciones quirúrgicas y 2,59 intervenciones por paciente.

Solo 15 pacientes tratados inicialmente con derivación externa y que mejoraron clínicamente no sufrieron ningún episodio de malfunción valvular.

Cinco pacientes murieron en relación con episodios de malfunción valvular y uno en el periodo perioperatorio lo cual arroja una mortalidad global final del 14,3 %.

## **3 Ventriculostomía.-**

En 13 casos se practicó ventriculostomía en primera instancia: 1 paciente murió, 10 mejoraron (9 definitivamente, 1 empeoró a los 4 meses) y 3 precisaron derivación externa posteriormente.

La tasa de éxitos con la ventriculostomía practicada en primera instancia fue del 77 % y a largo plazo del 69 %. La mortalidad quirúrgica fue del 7.7 %.

En 8 instancias se practicó ventriculostomía en pacientes que previamente habían sido tratados mediante derivación externa: El procedimiento funcionó en 3 pacientes y uno falleció; en los 4 restantes volvimos a colocar la derivación externa.

Si englobamos los resultados del tratamiento inicial con ventriculostomía con los resultados de los casos tratados después de derivación, la tasa de éxitos sería del 62 % o del 57,1 % a largo plazo y la mortalidad total del 9,5 %.

Un análisis retrospectivo, muestra que la ventriculostomía no estaba indicada en los dos casos de resultado fatal: Un paciente tenía antecedente de meningitis y el otro había sido tratado previamente con derivación externa y, además, no tenía en el momento de la operación dilatación ventricular.

#### **4 Otras complicaciones de la derivación externa.-**

Además de los episodios de malfunción debidos a obstrucción, infección, hiperdrenaje con ventrículos en hendidura y colección subdural que precisaron tratamiento quirúrgico, los pacientes con derivación externa del LCR presentaron otras complicaciones: 14 presentaron hematomas o higromas subdurales aunque ya vimos que solo precisaron evacuación 4; 10 sufrieron infecciones, pero solo en 2 fue necesario cambiar el sistema de derivación. La tasa de infecciones fue pues del 23,8 % y la frecuencia de colecciones subdurales del 33 %. Cinco pacientes necesitaron cirugía por hiperdrenaje de LCR.

#### **5 Otras complicaciones de la ventriculostomía.-**

Dos pacientes presentaron un hematoma subdural después de la cirugía (9,5 %) y uno de ellos requirió evacuación. Un paciente desarrolló un hematoma epidural que no precisó tratamiento quirúrgico. En 2 casos ocurrió una infección postquirúrgica (9,5 %) que remitió con tratamiento específico.

#### **6 Conclusiones.-**

El tratamiento definitivo en esta serie de pacientes fue ventriculostomía en 12 casos y derivación externa en 36 casos. Mientras los primeros mejoraron de modo definitivo, los segundos estuvieron y están continuamente bajo la amenaza de sufrir un nuevo episodio de malfunción con las secuelas intelectuales y la posible mortalidad que cada uno conlleva.

El uso de la ventriculostomía sin selección previa de los pacientes arroja una tasa de éxitos menor que la encontrada con el uso de la derivación externa de LCR, pero en los pacientes tratados mediante derivación externa se encontró una mortalidad global más alta y también lo fue el número de complicaciones y el número de procedimientos quirúrgicos requeridos para el control de la hidrocefalia.

La tasa de éxitos absolutos expresada como el número de pacientes tratados en los que se resolvió la hidrocefalia definitivamente sin cambiar de procedimiento quirúrgico, es mayor en los pacientes en los que se inició el tratamiento mediante ventriculostomía, que en los que se usó la derivación externa. También es mayor la tasa de éxitos tras ventriculostomía aún cuando se incluyan como éxitos los casos controlados con derivación externa que presentaron uno o más episodios de malfunción valvular.

<b>RESULTADOS</b>
-------------------

<p><b>CORRELACION ENTRE LA PRESENTACION CLINICO- RADIOLOGICA Y LOS HALLAZGOS HIDRODINAMICOS. DEFINICION DE TRES TIPOS DE PRESENTACION DE LA HIDROCEFALIA POR ESTENOSIS BENIGNA DEL ACUEDUCTO DE SILVIO</b></p>
--

## RESULTADOS.-

En nuestra serie de hidrocefalia por estenosis de acueducto no tumoral lo primero que se desprende del simple análisis de las presiones basales registradas es que existen dos tipos distintos de pacientes:

-Pacientes con hipertensión del LCR.

-Pacientes con presiones de LCR dentro de límites normales.

Al analizar por separado la presentación clínica de estos dos tipos de pacientes de inmediato encontramos, como cabría esperar, que ambos tienen un comportamiento diferente: mientras los primeros se presentan con síntomas y signos de hipertensión intracraneal, los segundos lo hacen, o bien con una clínica de muy larga evolución que arranca frecuentemente desde la niñez, estacionaria, que no había llamado la atención hasta el descubrimiento casual de su hidrocefalia con ocasión de otra circunstancia patológica como un trauma craneal, etc. o bien con la triada sintomática descrita por Hakim que acompaña a la denominada hidrocefalia normotensa. Si la clínica sugería por si misma la existencia de estas dos formas hidrodinámicas, el estudio hidrodinámico, con el hallazgo de pacientes con presión alta y pacientes con presiones normales, confirma que puedan existir dos tipos diferentes de presentación clínica. La correlación clínico-hidrodinámica es estrecha y se hace evidente al confrontar los estudios hidrodinámicos y clínicos.

Los pacientes que muestran presiones basales normales pueden a su vez presentar una hidrocefalia completamente compensada o detenida ("arrested hydrocephalus") o una hidrocefalia activa, si bien normotensa.

Así se llega a la conclusión de que existen tres tipos diferentes, hidrodinamicamente hablando, de pacientes con hidrocefalia por estenosis de acueducto de Silvio:

-Pacientes con hidrocefalia normotensa compensada.

-Pacientes con hidrocefalia normotensa activa.

Estos pacientes presentan una hidrocefalia de presión normal (la presión media obtenida durante el registro está dentro de límites normales), pero el estudio hidrodinámico arroja datos claramente

diferenciadores con el tipo anterior, como son las elevaciones esporádicas de la presión por encima de la línea basal normal en forma de ondas patológicas; por otra parte estos pacientes muestran un test de infusión y valores de complianza anormales. En estos pacientes la hidrocefalia es activa y responsable de cambios neurológicos progresivos.

-Pacientes con hidrocefalia hipertensiva.

En cada uno de estos tres tipos de pacientes con hidrocefalia el comportamiento hidrodinámico se correlacionó con una presentación clínica y unos hallazgos neurorradiológicos diferentes.

Después de correlacionar los hallazgos clínicos, radiológicos e hidrodinámicos reflejados en la tabla siguiente, hemos definido retrospectivamente tres perfiles clínico-radiológico-hidrodinámicos en la hidrocefalia por estenosis de acueducto que denominamos tipo I, II y III.

CRITERIOS DE CLASIFICACION		
CLINICOS	RADIOLOGICOS	HIDRODINAMICA LCR
Edad Duración historia. Síntomas de HIC. Síntomas de HPN. Signos de HIC.	Rx simple. -Signos de HIC crónica. TAC simple y +C. -Tamaño ventricular. -Presencia de surcos. -Presencia de cisternas. -Hipodensidad periventr. TAC +C intraventr. RMN. Ventriculografía. Neumoencefalografía.	Registro de P del LCR. -Presión mínima. -Presión máxima. -Presión media. -Amplitud pulso. -Frecuencia ondas "B". -Ondas "plateau". Test de infusión V y L. -Resistencia. Test de complianza. Test balanceado.

Tras clasificar cada caso particular en uno de estos tres tipos se correlacionaron también retrospectivamente los resul-

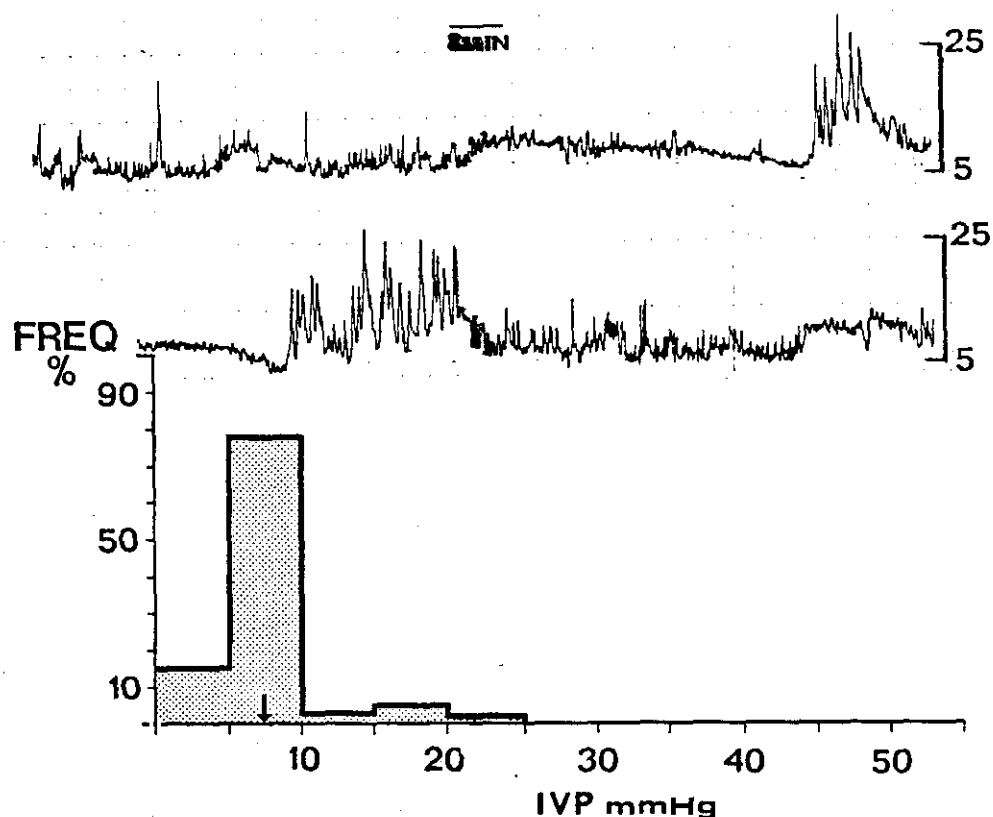
tados obtenidos con los dos métodos quirúrgicos empleados con el fin de obtener conclusiones sobre cual es el tratamiento de elección en cada caso particular.

#### **Definición de los tres tipos.-**

Los pacientes de **TIPO I** eran adultos de edad media con historia clínica muy larga, usualmente desde la infancia. La evolución total de sus síntomas duró entre 6 meses y 59 años (media 30 años). La sintomatología consistía en megacefalia, cefaleas, cambios de personalidad, pérdida de memoria, alteraciones de la marcha, retraso psicomotor, etc, siendo todos síntomas de larga evolución y escasa relevancia. La descompensación clínica fue causada por un traumatismo craneal en una ocasión. La megacefalia era muy marcada y la radiología simple mostraba alteraciones indicativas de hidrocefalia de muy larga evolución. Además del agrandamiento general del cráneo, los cambios mas frecuentes se encontraron en la silla turca como reflejo de la presión crónica ejercida por la dilatación del III ventrículo. El tamaño de los ventrículos laterales fue mucho mayor que en los otros tipos de estenosis de acueducto, así como el grado de dilatación axial y la distorsión caudal del III ventrículo. Un paciente presentaba una ventriculostomía espontánea. Muchos pacientes en los cuales el ventrículo lateral fue descomprimido por mediante drenaje externo, mostraron paso de aire a la convexidad cerebral durante la encefalografía indicando la permeabilidad de los espacios subaracnoideos.

Desde el punto de vista hidrodinámico estos pacientes del tipo I, no solo presentaron una presión de LCR dentro de límites normales sino, por lo general, más baja de lo normal y con pocas oscilaciones (hidrocefalia compensada); la amplitud del pulso era pequeña. En el histograma de presión-frecuencia se apreciaba, en efecto, que las presiones registradas están agrupadas en un estrecho rango y las elevaciones en forma de ondas patológicas eran raras o estaban ausentes a lo largo del trazado:



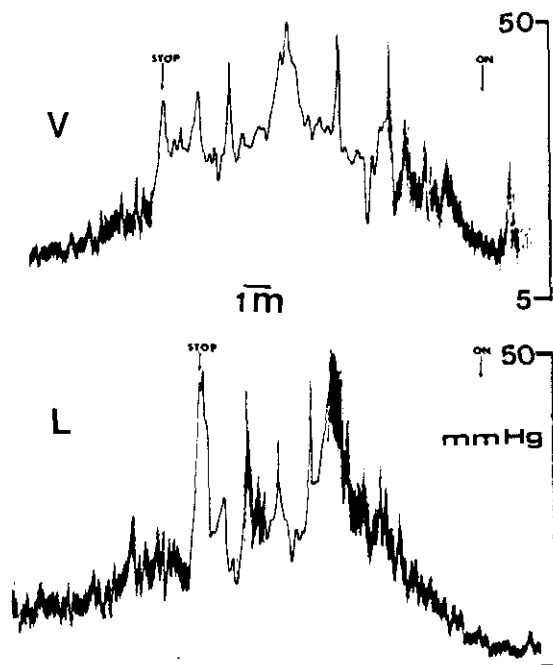


Registro de presión en un paciente TIPO 1. La presión es muy baja y los trenes de ondas B que se superponen al trazado son raros y de corta duración (2 en 12 horas). El histograma de presión-frecuencia muestra la distribución de clases de presión. La flecha señala la presión media.

Este hallazgo explica el que estos pacientes no presentaran una clínica evolutiva reciente ya que solo en presencia de presiones por debajo de lo normal se podría tolerar un tamaño ventricular tan aumentado. Una presión más elevada aunque normal y más aún las elevaciones esporádicas en presencia de un tamaño ventricular tan aumentado harían que la fuerza por unidad de superficie soportada por la pared ventricular fuera muy elevada con el consiguiente daño sobre el parénquima y la consecuente disfunción clínica (Hakim 1971, 1976, 1984).

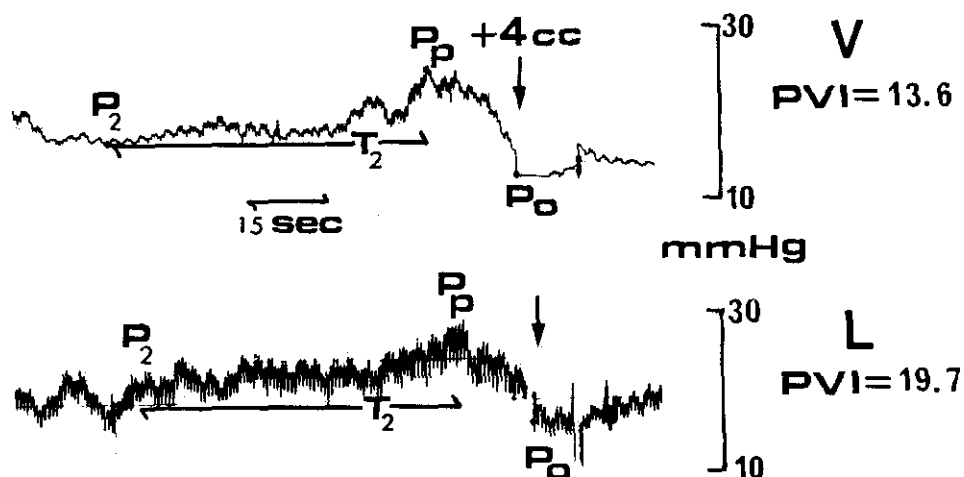
Los tests de infusión practicados en estos pacientes mostraban en ocasiones un registro con un aspecto característico que hemos denominado en "dientes de sierra". Durante la infusión, en el seno de una subida de presión se producían elevaciones rápidas de la misma seguidas de descensos también bruscos. Esta morfología se intenta explicar por un mecanismo valvular que probablemente resulta en voluminosos desplazamientos de líquido a lo largo del eje craneoespinal. El test de infusión constante de LCR arrojó los mismos resultados cuando se hizo por vía ventricular o lumbar en estos pacientes. La resistencia calculada al drenaje de LCR estaba dentro de límites normales en un caso, por debajo de lo normal en dos casos (estado hiperabsortivo), y alta en otras dos ocasiones, indicando que la mayoría de los pacientes habían desarrollado rutas alternativas competentes para la absorción de LCR (hidrocefalia compensada). El test de infusión balanceado según técnica de Magnaes no se practicó en ninguno de estos pacientes del tipo I.

La comprobación de que los pacientes de este grupo muestran una resistencia dentro de los límites normales tras los test de sobrecarga, habla, aún más a favor, de la compensación de su hidrocefalia.



Test de infusión a 2 ml/min. en un paciente del TIPO I. La infusión provoca un incremento de la presión del LCR a un nivel que no excede el encontrado en controles normales (Resistencia dentro de límites normales). Sin embargo, el perfil del registro durante la infusión es mucho mas irregular que en los controles; los abruptos cambios en la presión reflejan, probablemente, repentinos desplazamientos de líquido a través del axis craneoespinal.

La complianza del LCR, que estaba disminuida en ambos compartimentos ventricular y lumbar, fue mas baja en el compartimento ventricular aislado que en el espacio subaracnoideo lumbar y fue tanto más baja cuanto mayor fue el grado de hidrocefalia.



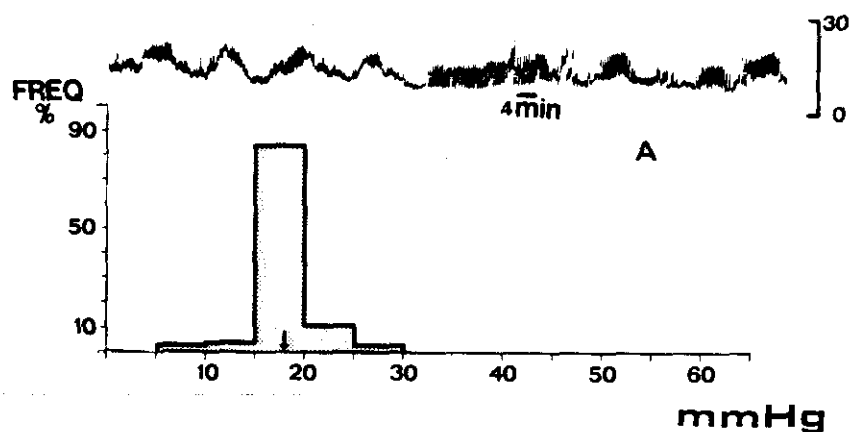
Inyección de un bolo de suero fisiológico en el ventrículo lateral (parte superior) y en la teca lumbar (parte inferior) en un paciente del TIPO III. El Índice Presión-Volumen (Marmarou y cols.) es mas bajo a nivel ventricular que lumbar, (normal= 25). La resistencia calculada a la absorción de LCR es anormal a ambos niveles.

Cinco pacientes de este grupo fueron tratados mediante derivación externa y la mayoría desarrollaron colecciones subdurales. Los resultados terapéuticos fueron prácticamente nulos: sólo 2 pacientes presentaron moderada mejoría de la marcha y del intelecto; el resto no mejoró, e incluso dos de ellos desarrollaron clínica de hipotensión de LCR que fue mal tolerada. Un paciente no fue tratado y en otros dos se retiró el sistema de derivación tras sendos episodios de infección valvular o malfunción, sin que ocurriera después deterioro neurológico apreciable. Se practicó ventriculostomía que no funcionó en un paciente que desarrolló hematomas subdurales en el postoperatorio y falleció.

Los 10 pacientes del TIPO II se presentaron con la triada clínica del síndrome de la hidrocefalia de presión normal. Las alteraciones de la marcha y de la memoria fueron los síntomas mas destacados. La duración media de la historia fue mas larga que en los pacientes estudiados en nuestro Servicio con el mismo síndrome causado por hidrocefalia comunicante. Aunque 5 de ellos tenían historias de mas de 5 años de evolución y 2 tenían síntomas desde la niñez, la duración de los síntomas de presentación varió entre 20 días y 10 años con una media de 1,9 años. Por otra parte,

8 pacientes referían crisis intermitentes de cefalea que no se encuentran en la historia natural de la hidrocefalia comunicante de presión normal. La radiología de cráneo fue normal, demostrando que no había existido aumento crónico relevante de la presión intracraneal. La dilatación de los ventrículos laterales fue de menor grado que en la estenosis de acueducto de tipo I y también lo fueron el grado de elongación axial y de distorsión del tercer ventrículo. Sin embargo, el tamaño ventricular era mayor que el de los pacientes con hidrocefalia no obstructiva y síndrome de hidrocefalia de presión normal.

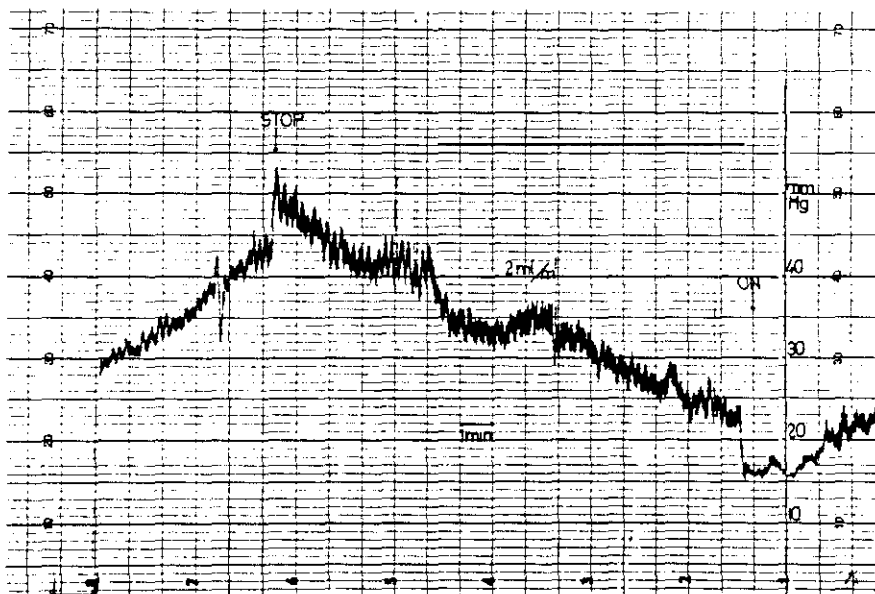
En los pacientes del TIPO II el registro continuo de presión demostró hallazgos similares a los obtenidos en pacientes con hidrocefalia comunicante que consistieron en actividad frecuente de ondas "B" y aparición de pequeñas ondas "plateau" sobre la línea de base. La media de las presiones registradas fue mas alta que en los pacientes del tipo I, pero tambien estuvo dentro de los límites normales. Las elevaciones en forma de ondas "B" o "plateaus" hacen que su histograma de presión sea diferente: Las presiones no se agrupaban en un margen estrecho como en el Tipo I y tienen rangos desviados hacia niveles más altos:



Presión intraventricular en un paciente del TIPO II. La presión esta dentro de límites normales durante la mayor parte del registro. Sin embargo aparece aumentada intermitentemente en forma de pequeños "plateaus" o actividad recurrente de ondas "B".

Estos pacientes presentaban un test de infusión ventricular y lumbar de apariencia muy similar. La resistencia en los 5 casos en que se practicó test de infusión estaba aumentada de manera que, o bien se alcanzó la meseta a una presión por encima de la normal, o bien fue necesario suspender el test por elevarse la presión a extremos patológicos. Los test de infusión demostraron que la absorción de LCR era menor por vía ventricular que lumbar. La resistencia encontrada en el test de infusión ventricular fue más alta que la calculada en el test de infusión lumbar. Si bien este hallazgo se podría esperar en una hidrocefalia por estenosis

de acueducto, la detección de resistencias patológicas en el test lumbar indica que el espacio subaracnoideo de la base no es competente lo cual tiene una inmediata implicación en la elección del tratamiento quirúrgico en estos pacientes los cuales no son candidatos a la derivación interna. Por otro lado hace que nos preguntemos si la estenosis acueductal no será, en algunos de estos casos, secundaria como muchos autores avalan a una hidrocefalia comunicante; al menos coexisten ambos mecanismos. Un paciente que tenia un test de infusión balanceado dentro de límites normales no mejoró tras una operación de ventriculostomía. Por el contrario todos los pacientes tratados con derivación externa, mejoraron indicando la necesidad de disminuir la presión por debajo de los valores normales para resolver la hidrocefalia en estos casos. La incidencia de efusiones subdurales fue tan alta como en pacientes de estenosis acueductal TIPO I, pero los resultados del tratamiento fueron mucho mas gratificantes.



Test de infusión por vía lumbar en un paciente de Tipo II mostrando una resistencia anormal. No se alcanza meseta y es necesario suspender la infusión por subida continua de la presión.

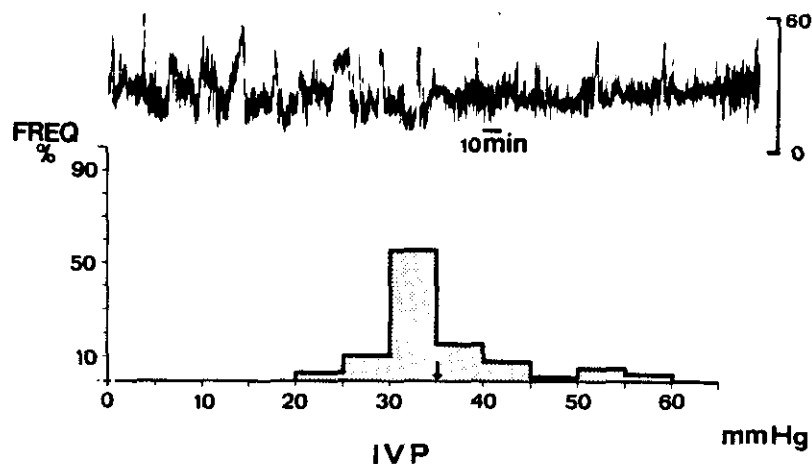
Hubo 36 pacientes del **TIPO III**. Este tipo de presentación fue el más común en esta serie. Los pacientes eran jóvenes o adultos de edad media, con historia subaguda o crónica de hipertensión intracraneal. Los síntomas de presentación duraron menos de un año en la mayoría de los pacientes (29 casos). 5 pacientes se presentaron con disminución de conciencia. Todos menos 9 tenían signos de hipertensión intracraneal crónica en la

radiología simple de cráneo y la mayoría presentaban impresiones digitiformes y alteraciones de la silla turca. La dilatación ventricular osciló de moderada a marcada, pero la elongación axial y la distorsión del tercer ventrículo fueron poco comunes y menos marcadas que en los pacientes del TIPO I. La encefalografía gaseosa o la cisternografía isotópica hechas en presencia de drenaje ventricular (descompresión transitoria) evidenciaron la permeabilidad de los espacios subaracnoideos en muchos pacientes.

Todos los pacientes del TIPO III mostraron hipertensión intracraneal y algunos presentaron ondas "A" típicas o atípicas. Las presiones medias registradas variaron en rango entre 14 y 36 mmHg con una media de 26,2 mmHg. La amplitud del pulso registrado era alta.

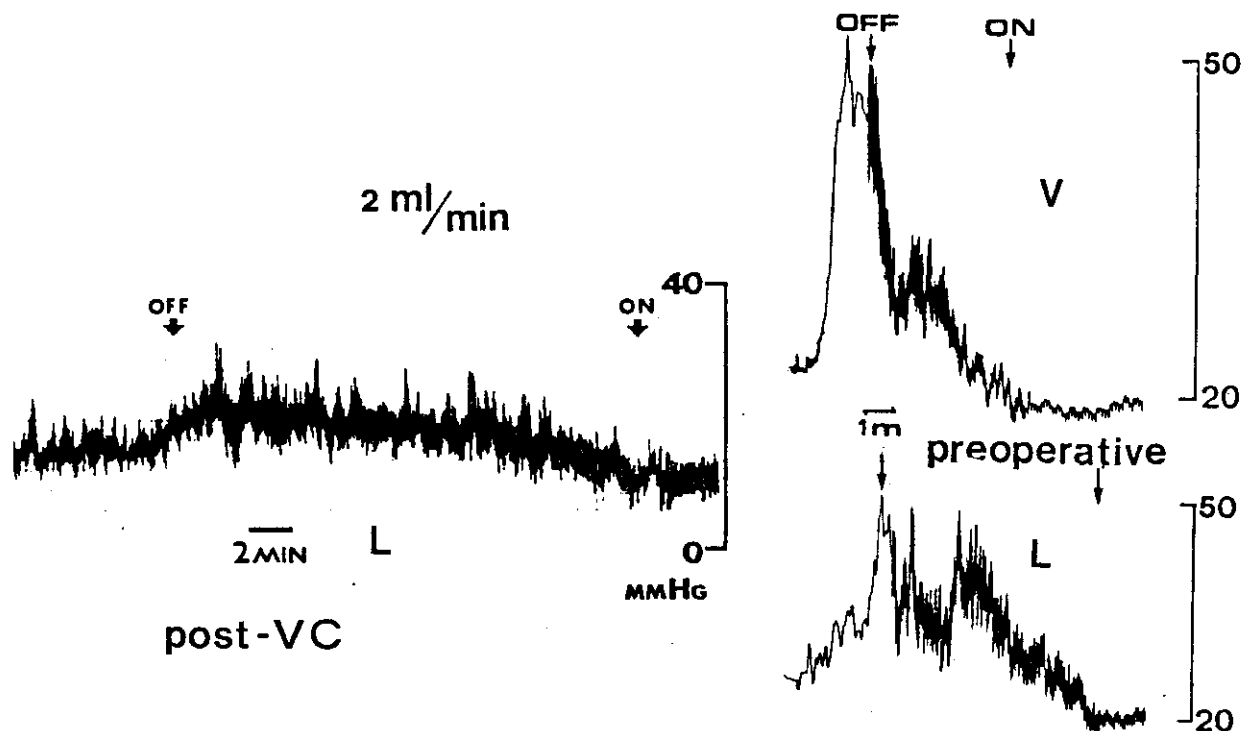
Los test de infusión a nivel ventricular y lumbar fueron patológicos y el cálculo de la Complianza mostró valores muy reducidos.

El test de infusión balanceado fue normal en 2 de los pacientes indicando la posibilidad de usar una intervención de bypass intracraneal que fue exitosa. Resultó anormal en 5 casos a pesar de lo cual se practicó derivación intracraneal en 3 de ellos, con el consiguiente fracaso.

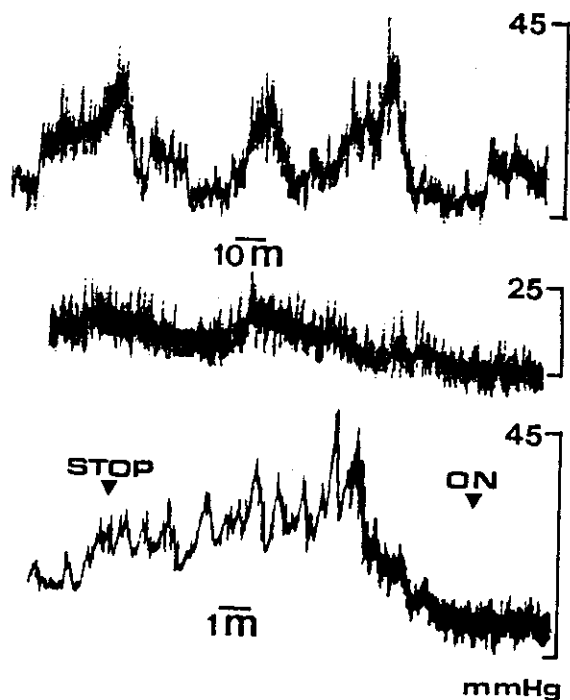


Registro de presión intraventricular en un paciente con presentación clínica TIPO III. El histograma de presión-frecuencia muestra la elevada presión media y la inestabilidad del trazado.

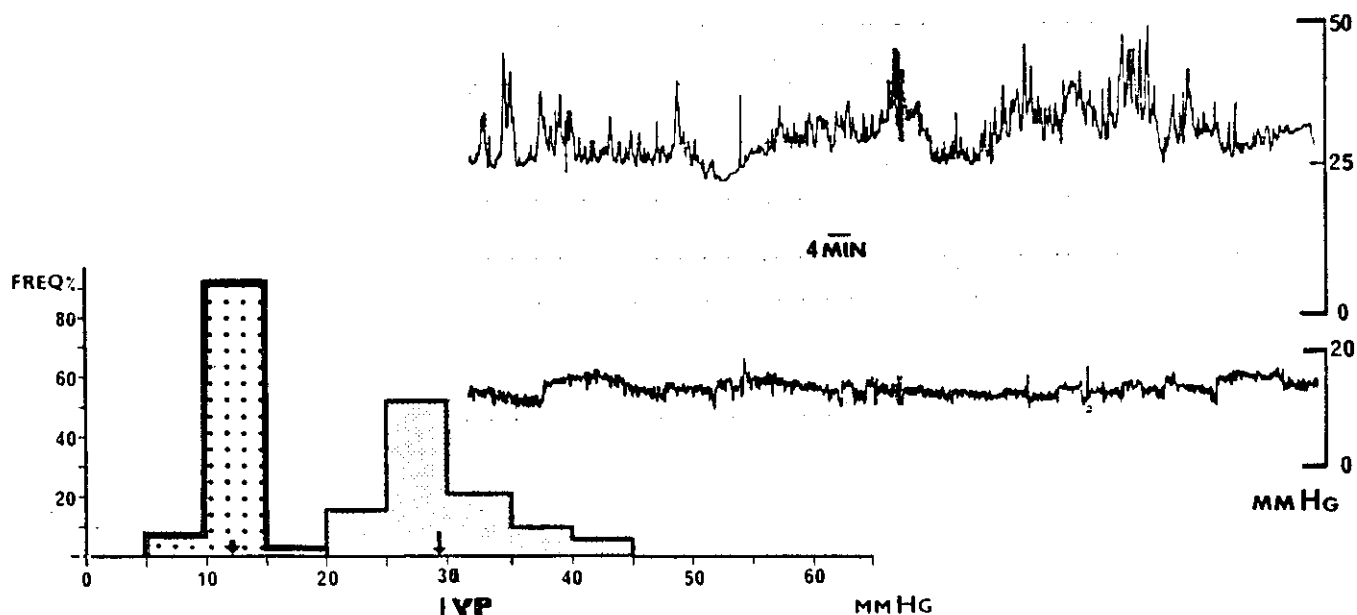




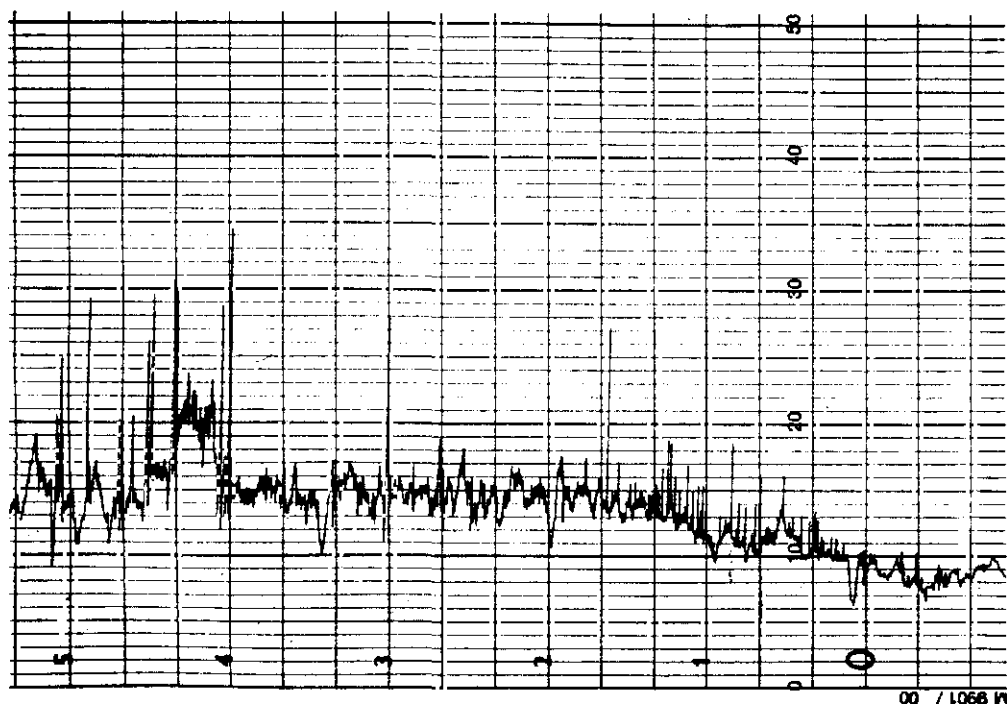
Derecha: Test de infusión constante de LCR por vía ventricular y lumbar en un paciente TIPO III (tasa de infusión 0,76 ml/min.) La presión alcanza los 50 mmHg (nivel al que la infusión se suspende) en pocos minutos. Izquierda: Después de la curación clínica, tras ventriculostomía supraóptica, la presión del LCR fue normal y el test de infusión por vía lumbar (a 2ml/min) fue normal. La resistencia calculada a la absorción fue 52 mmH<sub>2</sub>O/ml/min. que es mucho más baja que la normal (estado hiperabsortivo).



Arriba: Registro basal de la presión intraventricular en un paciente con presentación clínica TIPO III. En medio: presión de LCR medida a través de un sistema que interconecta el ventrículo lateral y el espacio subaracnoideo lumbar. El registro es mucho mas estable y la presión media estaba casi dentro de lo normal. Este cambio favorece la indicación de una intervención de "bypass" intracraneal. Debajo: La infusión de 1,5 ml/min. de suero fisiológico a través del sistema de interconexión demostró una respuesta normal (la Resistencia calculada a la absorción de LCR dentro de lo normal). Este es el llamado test de infusión balanceado que es normal en este paciente el cual, efectivamente, se benefició de una ventriculostomía supraóptica.



Registros intraventriculares antes y después de ventriculocisternostomía en un paciente con presentación TIPO III. La normalización de la presión es progresiva después de la operación y tarda de una a tres semanas en ser completa. En la parte inferior están representados los histogramas de presión-frecuencia antes y después de la operación.



Test de infusión a 2 ml/min. por vía lumbar postoperatorio en un paciente sometido a ventriculostomía. Se aprecia una presión de apertura normal así como una resistencia normal.

Veinticuatro pacientes del TIPO III fueron tratados con un shunt extracraneal y 12 con una ventriculostomía. Los resultados fueron satisfactorios con ambas técnicas, pero los pacientes tratados con shunt extracraneal necesitaron revisiones frecuentes del sistema. Se debe señalar que la obstrucción del shunt cursó a menudo con un rápido y severo deterioro neurológico. El signo de Parinaud se vió más frecuentemente en los episodios de malfunción valvular que en el momento del ingreso. Por razones desconocidas 3 pacientes no mejoraron con shunt funcionantes. Estos 3 y otros 4 más fueron tratados mediante ventriculostomía después de haber sido portadores de una derivación externa y 3 de ellos mejoraron.

Las características clínico-radiológicas y los resultados terapéuticos, así como el perfil definitivo de cada uno de estos tres tipos clínicos de hidrocefalia por estenosis del acueducto se resumen en las tablas siguientes.

### TIPO I (7 casos)

Rango de edad: 27 a 59 años; media 42,6. Duración de los síntomas de presentación, rango: 4 meses a 29 años (4 casos de 4 a 6 meses, 3 casos de 3 a 29 años). 4 de los 7 tenían síntomas desde la niñez.

<u>Síntomas</u>		<u>Signos</u>	
Aumento de la cabeza	5	Megacefalia	6
Cefaleas	4	Inestabilidad marcha	4
Cambios de personalidad	4	Ataxia	4
Deterioro de memoria	3	Bajo coef. intelec.	3
Alteracion de la marcha	3	Paresia oculomotores	2
Retraso psicomotor	3	Parinaud	2
		Perdida de memoria	2
		Hipertonía	1

<u>Radiología de cráneo</u>		<u>TAC</u>	
Agrandamiento craneal	6	Tamaño ventricular +++	7
Concavidad del clivus	5	Aumento receso supraqui.	5
Fosa posterior pequeña	5	Aumento receso suprapineal	3
Silla turca típica	6	Ventriculostomía espontanea	1

Presión media de LCR: 4 a 11,3 mmHg.; media: 7,8 mmHg. Registro de presión monótono con pocas variaciones, ondas "B" infrecuentes y escasa amplitud del pulso. La complianza de los espacios de LCR esta reducida  $V < L$ . Test de infusión anormales en apariencia (aspecto en dientes de sierra), pero resistencia al drenaje de LCR dentro de límites normales. Test de infusión "balanceado" dentro de límites normales.

<u>Tratamiento</u>		<u>Complicaciones</u>		<u>Resultados</u>	
Derivación extra	5	Efusión subdural	3	Mejoría moderada	2
		Infecciones	2	Ninguna	2
		Revisiones val.	3	Sind. Hipotes.LCR	2
		Retirada val.	2		
Ventriculostomía	1			Muerte	1
Sin tratamiento	1				

## TIPO I

### CARACTERISTICAS.-

Síntomas y signos de hidrocefalia de larga evolución.

(inicio en la niñez (4))

Dilatación masiva de los ventrículos y sus recesos.

Marcada dilatación y distorsión axial del III ventrículo.

Baja presión del LCR.

Es necesario bajar la presión de LCR por debajo de lo normal para resolver la hidrocefalia.

Nula o discreta mejoría con el tratamiento derivativo.

Alta incidencia de efusiones subdurales después de la derivación.

### TIPO II (10 casos)

Rango de edad: 45 a 71 años; media 59,4. Duración de los síntomas de presentación: rango de 20 días a 10 años (1 caso 20 días, 5 casos entre 2 y 18 meses, 4 casos entre 1 y 10 años) años).

<u>Síntomas</u>		<u>Signos</u>	
Demencia	10	Alter. marcha	9
Alteraciones marcha	8	Marcha apráxica	8
Incontinencia	7	Deterioro mental	8
Cefaleas intermitentes	8	Grasping	6
Alter. Psiquiátricas	4	Parinaud	2
Crisis	3	Hipertonía	2
Perdidas de conciencia	2		

<u>Rx cráneo</u>		<u>TAC + Ventriculografía</u>	
Normal	4	No TAC inicial	3
Alt. silla turca	6	Tamaño ventricular +	1
Erosión dorso sellar	4	Tamaño ventricular ++	7
Macrocefalia	2	Tamaño ventricular +++	2
		Hipodensidad periventri.	4 (de 7)
		Disminución surcos y cister.	5 (de 7)
		Aumento receso supraquias.	6
		Aumento receso suprapineal.	2

Presión media de LCR: 3,4 a 17 mmHg; media: 11,3 mmHg. Registro de presión del LCR con variaciones y frecuentes ondas "B" y pequeñas ondas "plateau". Complianza de los espacios de LCR disminuida  $V < L$ . Test de infusión anormal  $V < L$ ; resistencia al drenaje de LCR anormalmente aumentada.

<u>Tratamiento</u>	<u>Complicaciones</u>	<u>Resultados</u>
Derivacion interna 1		Ninguno 1
Derivación externa 10	Efusión subdural 5	Excelente 5
	Infección 3	Bueno 5
	Revisiones val. 10	Muerte
		malfunción 3

#### TIPO II

#### CARACTERISTICAS.-

Aparición en últimas décadas de la vida.

Síndrome de HPN (triada de Hakim) + Cefaleas intermitentes.

No signos radiologicos de hipertensión intracraneal.

Moderada a marcada (pero no masiva) dilatación ventricular.

Discreta elongación axial del III ventrículo.

Aumentos intermitentes de la presión del LCR (presión media normal).

Necesidad de disminuir la presión por debajo de lo normal para resolver la hidrocefalia.

Excelente respuesta a la derivación extracraneal.

Alta incidencia de efusiones subdurales tras la derivación.

### TIPO III (36 casos)

Rango de edad: 8 a 62 años; media 25,6. Duración de los síntomas de presentación, rango: 1 día a 6 años (6 casos de 1 a 20 días, 24 casos del 1 a 14 meses, 6 casos de 2 a 6 años).

Síntomas		Signos	
Cefaleas	32	Papiledema	24
Marcha inestable	14	Macrocefalia	12
Epilepsia	9	Ataxia	11
Alt. Psi.	8	Sind. cerebeloso	9
Alt endocrinas	6	Subreactividad	5
Subreactividad	5	Dismin. agudeza visual	3
Borrosidad visual	4		
Vertigos	4		

<u>Rx cráneo</u>		<u>TAC + Ventriculografía</u>	
Normal	1	No TAC inicial	5
	7		
Todos los signos HIC	1	Tamaño ventricular +++	19
	9		
Solo alt. silla turca	8	Tamaño ventricular ++	14
		Tamaño ventricular +	3
		Obliteración surcos-cister.	28 de 31
		Hipodensidad periventricular	16 de 31
		Divertículo quiasmático	33
		Divertículo pineal	11

Presión media: Rango 14 a 36 mmHg; media: 26,2 mmHg. Registro con oscilaciones y aumento de la amplitud del pulso. Complianza de los espacios de LCR disminuida  $V < L$ . Tests de infusión anormales  $V < L$ . Test de infusión "balanceado" normal (2)

<u>Tratamiento</u>		<u>Complicaciones</u>		<u>Resultados</u>	
Derivación externa	24	Efusiones subdurales	7	Excelente	21
		Revisiones del sistema	51	Ninguno	3
		"Slit ventricle"	4	Muerte	2
		Infecciones	5		
Ventriculostomía	12			Excelente	9
				Ninguna	2
				Muerte	1



### TIPO III

#### CARACTERISTICAS.-

Adultos jóvenes o de edad media.

Curso crónico a subagudo.

Signos radiológicos de hipertensión arterial marcada.

Moderada a marcada dilatación ventricular.

Discreto o nulo desplazamiento del III ventrículo.

Aumento persistente de la presión de LCR.

Baja incidencia de sufusiones subdurales después de derivación externa.

El aumento de tamaño ventricular no se normaliza después de ventriculostomía.

## DISCUSSION

## DISCUSION

La necesidad de mejorar la selección de los pacientes con hidrocefalia por estenosis de acueducto candidatos a cada uno de los dos tipos de intervención derivativa, externa o intracraneal nos ha llevado a analizar la hidrodinámica del LCR en este tipo de trastorno hidrocefálico.

El conocimiento de la situación hidrodinámica arroja más luz sobre los mecanismos fisiopatológicos y la razón de la gran diversidad de presentaciones clínicas, permitiendo clasificar a los pacientes en grupos clínicos bien definidos, cada uno de los cuales requiere un abordaje terapéutico concreto.

### I.- ASPECTOS CLINICOS.-

En el presente estudio no se ha incluido ningún paciente con hidrocefalia por estenosis acueductal menor de 2 años de edad al tratarse de un grupo de enfermos con un comportamiento clínico e hidrodinámico diferente secundario a la falta de cierre de las suturas craneales, su plasticidad craneal y la falta de desarrollo de su espacio subaracnoideo.

Nuestra serie de hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio que es una de las mas extensas reunidas hasta la actualidad permite obtener conclusiones claras sobre cual es la sintomatología de este proceso y establecer comparaciones con otras series publicadas en la literatura.

No se ha encontrado diferencia significativa de presentación entre ambos sexos.

La cefalea fue el síntoma clínico mas frecuente ya que ocurrió en el 83 % de los casos y también fue el que condujo a la consulta médica en mas ocasiones; en efecto, la mitad de los pacientes consultaron por este síntoma (50,9 %). Tenía, con frecuencia, las características de la cefalea por hipertensión intracraneal y fue preferentemente en estos casos cuando indujo a la consulta médica. Aparecía en forma de episodios de dolor de intensidad creciente, acompañados de nauseas o vómitos, alteraciones visuales, borrosidad visual, vértigos, pérdida de conciencia, etc. Muchas veces la cefalea se resolvía bruscamente coincidiendo con los vómitos. En todas las series de la literatura se describen este tipo de cefaleas denominadas "valvulares".

La cefalea mostró una clara relación con el hallazgo de presiones altas en el registro de la PIC y signos de hipertensión intracraneal en la exploración encontrandose edema de papila en un 45,3 % de los casos. En las series mas representativas de la

literatura la frecuencia de síntomas de hipertensión intracraneal osciló considerablemente siendo 27 % en la de Lapras, 29 % en la de Little, 29,6 % en la de Mc Millan, 46 % en la de Balakrishnan, 52,7 % en la de Harrison y 71 % en la de Visot.

Las alteraciones de la marcha que fueron referidas por el 30,2 % de los pacientes y se objetivaron en la exploración en el 51 % de los casos, constituyeron el segundo síntoma en orden de frecuencia en nuestra serie, siendo el hallazgo mas frecuente en la exploración. La mayor parte de las veces dicha alteración se pudo etiquetar como ataxia, sobre todo en los pacientes mas jóvenes que aquejaban clínica de hipertensión intracraneal. Un síndrome cerebeloso mas o menos completo, con ataxia de la marcha con temblor de intención, dismetría, etc., se encontró en un 22 % de los pacientes. En los pacientes de mayor edad se trataba en general de una apraxia de la marcha y con frecuencia se acompañaba del resto de los elementos del síndrome de Hakim. En un número de casos menor, el deficit motor (paraparesia espástica) era la causa de la alteración de la marcha. Lapras encuentra alteración de la marcha y de la estática en un 31 % de sus casos y Harrison en un 29 %.

La macrocefalia fue un hallazgo frecuente en la exploración encontrandose en el 37,7 % de casos, si bien había sido apreciada por el paciente o los familiares tan solo en el 17 % de los casos. La macrocefalia se considera un signo fundamental en la hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio, tanto por su frecuencia, como por ser indicativo de patología de larga evolución. La macrocefalia fue, después de las alteraciones de la marcha y del éstasis papilar, el hallazgo exploratorio más frecuente en nuestra serie. En la casuística de Lapras aparece con una frecuencia del 59 % en el grupo infantil de edad avanzada y en el adulto.

La incidencia de alteraciones psíquicas que fue de un 30,2 % en nuestra serie, presenta amplias variaciones en la literatura lo que da idea de la subjetividad y la dificultad a la hora de apreciar este tipo de síntomas. La frecuencia varió en las distintas publicaciones entre el 3,5 % para Mc Millan (1 caso de 27) y el 44 % para Paine (11 casos de 25). En la serie de Lapras la frecuencia alcanzó un 43 % en los adultos y un 28 % en el conjunto de adultos y niños mayores de dos años (16 casos de 56), cifra esta última que se acerca mucho a la encontrada por nosotros.

La demencia en un sentido amplio, fue también un síntoma frecuente de presentación (30,2 % de los casos en nuestra serie)

y dominaba el cuadro en el 17 % de los casos. En la exploración se evidenció claramente en un 20 % de los pacientes y aparecía con mayor frecuencia en los de mayor edad.

Las alteraciones psíquicas y la demencia, con frecuencia asociadas, ocuparon el tercer lugar por orden de frecuencia de los síntomas en estos pacientes.

Un 13,2 % de nuestros pacientes referían un síndrome de Hakim completo, proporción similar a la reportada por Visot, 10,7 % (6 pacientes de 56 presentaron este síndrome como queja inicial).

La epilepsia se encontró en la cuarta parte de los casos (24,5 %); coincidiendo con los hallazgos de Lapras las crisis fueron con mas frecuencia generalizadas que temporales focales, como se reseñaba clásicamente. En todas las series de la literatura aparece la semiología comicial variando en proporción desde el 3,8 % al 23 % (Balakrihnan 1/26, Visot 7/56, Harrison 8/55, Bennett 2/9, Paine 5/24, Little 4/17, Mac Millan 3/20, Lapras 9/56). Episodios de pérdida brusca de conciencia diferentes de las crisis ocurrieron en un 13,2 % de los pacientes que no presentaron convulsiones, relajación de esfínteres o estupor postcrítico. Paine registró estos episodios en 5 casos entre 24 (20,8 %) y Harrison en 13 de sus 55 casos (24 %).

Las alteraciones endocrinas se encontraron en un 13,2 % de los casos. En la serie de Rotilio (1986), que analiza con detalle las alteraciones endocrinas en la estenosis de acueducto no tumoral se registró una incidencia del 13,3 % (20 de 150 pacientes) muy semejante pues a la apreciada en nuestro grupo de pacientes. En esta serie se incluye también un caso de gigantismo. La incidencia de síndromes endocrinos en la serie de Lapras fue del 12,5 %.

Sin duda, la alteración endocrina mas frecuente en todas las series es la amenorrea en la mujer.

En el 13,2 % de los casos ocurrieron episodios bruscos de pérdida de conciencia con caída al suelo, que no coincidieron con cefaleas y no tenían morfología de crisis comiciales. Ocasionalmente la caída se producía por una pérdida brusca de fuerza en extremidades sin pérdida de conocimiento. El mecanismo fisiopatológico de esta sintomatología, que también se ha encontrado en otras series, es desconocido. La mayor incidencia de estos episodios se encuentra en la serie de Paine: 5 casos entre 24 (20,8 %).

Un total de 6 pacientes estaban subreactivos al ingreso aunque solo 2 de ellos tenían una historia de hipertensión intracraneal aguda de 1 y 4 días respectivamente. Los demás tenían una historia de 6 meses a 29 años de duración, 3 de hidrocefalia crónica.

Finalmente, y como se apuntó en los resultados, se presentaron otra serie de síntomas con menor frecuencia y asociados a los anteriores.

Entre todos los síntomas se debe destacar en cada caso un síntoma principal, el primer síntoma y el síntoma que llevo al diagnóstico. El síntoma principal fue, como hemos apuntado, la cefalea en la mitad de los casos. La demencia, mas frecuente en los pacientes de mas edad fue el síntoma inicial en el 17 % de los casos. Las alteraciones de la marcha (11,3 %), la epilepsia (7,5 %) y las alteraciones del comportamiento (3,8 %) fueron otras de las alteraciones que condujeron al diagnóstico. Un 9,4 % de los pacientes fueron vistos por primera vez ya con deterioro del nivel de conciencia. El análisis de la literatura también evidencia que la sintomatología debida a hipertensión intracraneal fue la mas frecuente forma de presentación inicial en todas las series: y así ocurrió 15 de 56 casos en la de Lapras, en 29 de 56 casos en la de Visot, en 12 de 24 en la de Paine, en 12 de 26 en la de Balakrishnan, en 4 de 17 en la de Little, en 20 de 55 en la de Harrison, en 5 de 10 en la de Nag, en 5 de 9 en la de Bennett y en 5 de 8 en la de Beckett. Las alteraciones de la marcha también figuran en la literatura en segundo lugar entre los síntomas iniciales, seguidas de las alteraciones psiquiátricas, del deterioro mental y de las crisis comiciales.

Dado que las alteraciones psiquiátricas y la demencia coincidían en la mayoría de los casos de nuestra serie, se deduce finalmente que existen 5 formas de presentación en la hidrocefalia por estenosis de acueducto:

- 1.-Síndrome de hipertensión intracraneal.
- 2.-Demencia y alteraciones psiquiátricas
- 3.-Alteraciones de la marcha
- 4.-Epilepsia
- 5.-Subreactividad.

Little (1975) encuentra basicamente los mismos tipos de presentaciones, pero además añade la rinorrea y las alteraciones endocrinas, resultando las siguientes formas: 1) Cefalea indicativa de aumento de la presión intracraneal. 2) Epilepsia. 3) Rinorrea de LCR y cefalea. 4) Alteraciones endocrinas.

5) Alteraciones de la marcha y cefalea. Sin embargo, ni la rinolicuorrea ni las alteraciones endocrinas fueron el motivo de consulta en ningún caso de nuestra serie.

Nag (1966) también había definido 4 formas de presentación consistentes en: 1) Pérdida de memoria y deterioro intelectual. 2) Epilepsia. 3) Alteraciones de la marcha y 4) Cefalea indicativa de hipertensión intracraneal.

Existen en la literatura otros intentos de clasificar la hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio en tipos clínicos y así Pennybacker (1940) la divide en un tipo juvenil y un tipo adulto. Beckett (1950) la divide en tres tipos: 1) pacientes sin síntomas ni signos previos, 2) pacientes que mostraban un déficit mental progresivo, cefaleas intermitentes, náuseas y vómitos y 3) pacientes que sufrieron un bloqueo brusco del sistema ventricular que condujo a la muerte por hipertensión intracraneal. Ninguno de estos intentos de clasificación clínica condujo, sin embargo, a una aplicación práctica para guiar el tratamiento del paciente. Nosotros pensamos que nuestra clasificación clínico-radiológico-hidrodinámica es mas completa y útil para la planificación del manejo terapéutico del enfermo.

La hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio puede ponerse de manifiesto en la edad adulta<sup>5,141,186</sup> y, si bien, en la mayoría de los casos se presenta con sintomatología de hipertensión intracraneal, puede hacerlo en forma del síndrome de hidrocefalia normotensa con la típica tríada sintomatológica de Hakim a la que se añade, en esta situación particular, la presencia de cefaleas intermitentes raramente referidas por los pacientes con hidrocefalia normotensa comunicante. Este tipo de presentación fue más frecuente en los individuos de edad más avanzada. Vanneste<sup>186</sup> ya había observado entre las hidrocefalias normotensas un porcentaje significativo de estenosis de acueducto y apunta que cuando una hidrocefalia por estenosis de acueducto se descompensa en el sujeto de edad avanzada, lo hace usualmente con el síndrome de la hidrocefalia de presión normal<sup>5,186</sup>. También, y al igual que ocurre, en todos los tipos de hidrocefalia, se puede alcanzar un estadio de total, o casi total compensación de la misma, y nos encontraremos con pacientes en los que no existen síntomas neurológicos nuevos o progresivos, o en los que la hidrocefalia puede constituir un hallazgo casual o haberse descompensado con ocasión de otro accidente o evento patológico.

De las consideraciones previas surge la clasificación en los tres tipos que hemos definido. Ya otros autores (Lobato 1978),

habian encontrado una buena correlación entre los síntomas clínicos y los rangos de presión intraventricular registrados en una serie de pacientes con hidrocefalia por estenosis acueductal.

## II.- ASPECTOS RADIOLOGICOS.-

La radiología simple nos da idea de la duración del proceso hidrocefálico en cada caso, al demostrar signos de hipertensión intracraneal de larga evolución que a veces se remontan a la infancia con megacefalia, diástasis de suturas, etc<sup>55,104,165</sup>.

La TAC, que es el método de elección para demostrar la dilatación ventricular<sup>68,105,128,131,132,194</sup> a expensas de los ventrículos laterales y del III ventrículo y permite, por otra parte, descartar en un elevado porcentaje de casos la estenosis tumoral. El tamaño del IV ventrículo es normal o pequeño lo que según Watson<sup>194</sup> es patognomónico de estenosis acueductal, opinión no compartida por otros<sup>4,6</sup>. Aparte de la dilatación ventricular puede mostrar signos de actividad de la hidrocefalia que tienen una buena correlación con la clínica y los hallazgos hidrodinámicos<sup>(30)</sup>, como la desaparición de surcos y cisternas<sup>(96)</sup> y la hipodensidad periventricular<sup>(197)</sup>.

Todos los pacientes mostraron una dilatación ventricular a expensas de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo con un cuarto ventrículo de tamaño normal o pequeño.

La ventriculografía con contraste positivo, apoyada o no con la introducción de aire por vía lumbar, es un método seguro para el diagnóstico de certeza de la estenosis de acueducto.

La RMN es superior al TAC para descartar tumores periacueductales<sup>107, 160</sup> (de hecho hubo que retirar un caso de nuestro estudio al demostrarse etiología tumoral por RMN), y puede además demostrarse con gran fiabilidad la permeabilidad o bloqueo del acueducto<sup>135</sup>. Se usan en la actualidad técnicas de eco-gradiente en RMN (Atlas 1988)<sup>10</sup> para determinar la permeabilidad del acueducto que no pudieron ser utilizadas en nuestra casuística por la antigüedad de muchos de los casos.

Los pacientes de edad mas avanzada, que debutaron con clínica de hidrocefalia de presión normal (tipo II), fueron los que con mayor frecuencia mostraban un estudio radiológico simple de cráneo normal o con alteraciones del dorso sellar solamente; estos, por otra parte, también con mayor frecuencia que el resto de los grupos, mostraban una dilatación ventricular de moderada a avanzada, pero nunca masiva. En el estudio ventriculográfico la oclusión del acueducto no era la norma, encontrandose con frecuencia una estenosis parcial con retraso en el paso del contraste



al cuarto ventrículo y permanencia del mismo en los ventrículos laterales durante mas de 24 horas en algún caso. Del estudio radiológico y de la clínica se puede deducir que la obstrucción ocurrió más tardíamente en la vida y que esta no había sido tan severa como en los pacientes de los otros grupos.

Los pacientes con síntomas y signos de hipertensión intracraneal, en general los mas jóvenes (tipo III), presentaban con mayor frecuencia signos radiológicos de hipertensión intracraneal severa, con datos característicos de hidrocefalia por estenosis acueductal, como son la erosión de las apofisis clinoides posteriores, erosión del suelo de la fosa anterior, fosa posterior pequeña, impresiones digitiformes y diastasis de suturas. En la TAC se objetivaba una dilatación ventricular moderada o marcada, con desaparición de los surcos de la convexidad por la presión ejercida por el parénquima sobre los mismos y desaparición de las cisternas de la base. En la mayoría de los casos había una dilatación del receso supraquiasmático del III ventrículo que se introducía en la región sellar. En muchos casos también el receso pineal estaba dilatado. Se apreció hipodensidad periventricular en más de la mitad. En la ventriculografía completada con la introducción de aire por vía lumbar se demostró la oclusión del acueducto.

Los pacientes sin síntomas clínicos progresivos (hidrocefalia compensada, tipo I) presentaban signos radiológicos de muy larga evolución con verticalización de la pared anterior de la silla turca y macrocefalia evidente en la radiología simple, además de una dilatación ventricular masiva en la ventriculografía o la TAC, notable distorsión axial del tercer ventrículo y frecuente dilatación de los recesos supraquiasmático y pineal y divertículo atrial. Un paciente presentaba en la TAC una comunicación entre el ventrículo lateral y la convexidad, que se interpretó como una ventriculostomía espontánea. En este paciente que mostraba una gran dilatación ventricular supratentorial, las cisternas de la base y los surcos de la convexidad estaban patentes en la TAC, lo que apuntaba mas a favor de una compensación de la hidrocefalia. Este fue el único caso en el que se demostró compensación por una ventriculostomía espontánea.

Con la RMN se puede determinar la permeabilidad de la ventriculostomía<sup>49,86</sup>.

### **III.- ASPECTOS HIDRODINAMICOS.-**

Los pacientes con clínica de hidrocefalia compensada (Tipo I), tenían presiones medias por debajo de las registradas en los demás grupos. Se demostraron presiones dentro, o por debajo

incluso, de límites normales. Este hallazgo tiene un gran interés y es coherente con el hecho de que sólo con presiones por debajo de lo normal se pueden tolerar grados de dilatación ventricular masivos. La aplicación de presiones normales sobre la superficie ventricular aumentada en extremo haría que la fuerza efectiva sobre el parénquima cerebral fuera mayor de lo normal (Ley de Laplace), con la consiguiente progresión de los síntomas y de la dilatación ventricular (Hakim 1971, 1976, 1984, Lamas 1978, 1979)<sup>74,75,76,101,102</sup>.

Este grupo de pacientes presentaba test de infusión por vía ventricular y lumbar con resistencias normales, o en el límite alto de la normalidad, indicativas del desarrollo de vías vicariantes para la circulación-absorción de LCR, capaces de permitir la evacuación de volúmenes de líquido similares a los absorbidos en el sujeto normal<sup>138</sup>. En algún caso el test de infusión tenía un aspecto en dientes de sierra con subidas rápidas de la presión y caídas bruscas, que a pesar del aspecto anormal ofrecían un cálculo de la resistencia dentro de cifras normales. Este resultado obtenido por vía lumbar excluye la existencia de una hidrocefalia comunicante-arreabsortiva como causa primaria de la estenosis del acueducto en estos sujetos y demuestra que, en ellos, el espacio subaracnoideo es competente anatómica y funcionalmente para la vehiculación del LCR. Los tests demuestran que esto es así incluso en ausencia de drenaje ventricular previo, lo que significa que la dilatación ventricular no está comprometiendo la permeabilidad del espacio subaracnoideo de la convexidad. La normalidad del test de infusión por vía ventricular indica, por otro lado, que la absorción transventricular está considerablemente hipertrofiada. En el paciente en que parecía existir una ventriculostomía espontánea en la TAC, se demostraron presiones bajas y resistencias muy por debajo de lo normal en los test de infusión por las vías ventricular y lumbar. Resultados similares solo se encuentran en los sujetos con estenosis acueductal sometidos a ventriculostomía terapéutica. En esta situación a las rutas normales de circulación del LCR se añaden las vías vicariantes (absorción transventricular)<sup>157</sup>, desarrolladas a lo largo del tiempo por la obstrucción del acueducto. Estos pacientes presentaban, por otra parte, cifras de complianza calculadas con infusión de bolo de líquido a nivel ventricular y lumbar muy por encima de las normales.

El otro grupo de pacientes que hemos denominado tipo II, y que también presentaban cifras de presión de LCR dentro de lo normal, mostraban a lo largo del registro elevaciones patológicas de la presión en forma de actividad recurrente de ondas "B" y "mesetas". El trazado de la presión no era monótono como en el

caso anterior. Este perfil es superponible al de los pacientes con hidrocefalia de presión normal de tipo comunicante y es un factor indicativo de la actividad del proceso hidrocefálico que no esta completamente compensado. Estos hallazgos hidrodinámicos demuestran ser un factor pronóstico fiel del resultado terapéutico tras la derivación. Los test de infusión en estos pacientes fueron patológicos en todos los casos, tanto por vía ventricular como lumbar. Las resistencias calculadas eran altas en estos casos en los que el test no alcanzaba una meseta y la presión se elevaba continuamente. Todos estos datos indican que la hidrocefalia no esta compensada aunque no esta lejos del estado de compensación. La anormalidad del test de infusión efectuado por vía lumbar podría haber hecho pensar que la causa de la estenosis en todos estos pacientes era la existencia previa de una hidrocefalia de tipo comunicante-arreabsortivo. Sin embargo, la explicación más verosímil parece ser que el colapso del espacio subaracnoideo resulta de la dilatación ventricular propiamente dicha. Esta evidencia se obtuvo en un paciente en el que la práctica de un test balanceado de Magnaes arrojó un resultado normal evidenciando la permeabilidad del espacio subaracnoideo. Sobre esta hipotesis parecería apropiado indicar ventriculostomía en los pacientes del tipo II. Sin embargo solo disminuyendo la presión por debajo de lo normal es posible revertir el proceso hidrocefálico en estos casos de presión de base normal<sup>74,75,76,180</sup> y esto sólo se puede llevar a cabo mediante la práctica de una derivación externa.

Los pacientes con hidrocefalia hipertensiva por estenosis del acueducto (tipo III), mostraban en el registro de presión una elevación constante y una mayor amplitud de la onda de pulso que los pacientes de los tipos I y II. A lo largo del trazado se encontraron en muchos casos elevaciones de la presión en forma de mesetas. Como era de esperar los test de infusión fueron patológicos por ambas vías. La práctica de estos test en presencia de presiones basales altas no tiene ningún valor práctico ya que sólo demuestran la intolerancia a una sobrecarga circulatoria en pacientes en los que las presiones constantemente elevadas reflejan el agotamiento de la reserva de compensación volumétrica<sup>67</sup>. El test por vía lumbar sin drenaje ventricular previo estará artefactado por la presión que los ventrículos ejercen sobre los espacios subaracnoideos de la convexidad y de la base, que al estar colapsados impiden la libre circulación de líquido<sup>125,126</sup>.

La complianza calculada mediante la infusión de un bolo de líquido, tanto a nivel ventricular como a nivel lumbar, estaba siempre por debajo de lo normal en estos pacientes y era mas baja a nivel ventricular<sup>109</sup>.

Los test balanceados y el test de infusión tras intercomunicación ventrículo-lumbar permitieron predecir el resultado terapéutico en estos casos. El test balanceado normal en 2 de estos pacientes demostró la permeabilidad anatómica y funcional de las vías de circulación de LCR. En 5 ocasiones el test fue patológico indicando que a la hidrocefalia obstructiva por estenosis acueductal se añadía un mecanismo arreabsortivo o bien que este último, como se ha dicho anteriormente, era la causa primaria de hidrocefalia comunicante que a su vez inducía secundariamente la estenosis acueductal. Este test imita las condiciones de la ventriculostomía y tuvo un alto valor predictivo del resultado obtenido con la derivación interna en este tipo de pacientes con hidrocefalia hipertensiva. A pesar del resultado negativo con este tipo de test se practicó ventriculostomía en 3 pacientes con resultado negativo. En todos los casos en los que el test fue normal los pacientes mejoraron con la ventriculostomía.

El registro postoperatorio de la presión de LCR fue el mejor test para la comprobación de los resultados quirúrgicos (Hirsch 1982)<sup>80</sup>. El registro en los pacientes sometidos a derivación externa del LCR, que se practicó en los casos con duda del funcionamiento del shunt, mostraba no sólo una presión mas baja que la preoperatoria, sino un trazado típico de presión constante sin oscilaciones de ningún tipo. Por otra parte el bombeo del reservorio valvular hacía caer aún más la presión registrada.

Los pacientes sometidos a ventriculostomía con buena evolución clínica presentaron un descenso notable de la presión en el registro postoperatorio; la presión estaba dentro de los límites normales, acompañado de un descenso en la amplitud de la onda de pulso. Este descenso de la presión no ocurre inmediatamente a la cirugía, como ya han señalado otros autores (Lobato 1978, Hirsch 1982)<sup>112,80</sup>, sino que se produce gradualmente en el transcurso de 15-20 días. Los test de infusión postoperatorios por vía ventricular y lumbar fueron de gran utilidad para confirmar la normalización hidrodinámica en los pacientes sometidos a ventriculostomía y refrendar la utilidad de la intervención. Estos pacientes mostraban resistencias a la circulación del LCR muy por debajo de las encontradas en el individuo normal. En nuestra experiencia este hallazgo solo se observa en este tipo de pacientes con hidrocefalia obstructiva, que habiendo desarrollado vías de drenaje vicariantes para compensar la estenosis, una vez obviada esta por la ventriculostomía, disponen también de los caminos normales de eliminación de LCR. Este importante hallazgo indica por un lado que no puede existir, en estos casos, una hidrocefalia comunicante previa con componente arreabsortivo, que sea causa

de la estenosis de acueducto. Por otro lado, esta capacidad aumentada de absorción contribuiría a explicar la existencia de presiones por debajo del rango normal en los registros postoperatorios tardíos y el que no se desarrollen síntomas hidrocefálicos aún a pesar de no conseguirse un tamaño ventricular normal en estos pacientes tratados con ventriculostomía.

La simple medida de la presión postoperatoria por vía lumbar, que se hará por lo menos pasados 20 días desde la intervención, es suficiente con fines prácticos para demostrar la eficiencia de la ventriculostomía.

#### **IV.- ASPECTOS QUIRURGICOS.-**

Los resultados reportados en la literatura muestran una mayor mortalidad global de los pacientes con hidrocefalia por estenosis acueductal tratados con derivación externa del LCR que en los tratados mediante ventriculostomía. Esta diferencia se debe, sobre todo, a la alta incidencia de complicaciones en los pacientes tratados con derivaciones externas<sup>87</sup> (Blomstedt 1986<sup>25</sup>, Steinbock 1976<sup>178</sup>, Jaksche 1986<sup>87</sup>, Villani 1986<sup>188</sup>). Si bien la tasa global de éxitos referida en la literatura es comparable para ambos tipos de tratamientos, se registra un número mucho menor de intervenciones por paciente en las series de ventriculostomía. Cada vez que se produce un episodio de malfunción valvular en un paciente portador de una derivación ventrículo-peritoneal o ventrículo-atrial, la elevación temporal de la PIC añade nuevo daño cerebral aún cuando la revisión del shunt se lleve a cabo con rapidez. Las técnicas de ventriculostomía actuales, sobretodo las técnicas percutaneas, son de una gran sencillez y conllevan cifras de mortalidad quirúrgica muy bajas (Hoffman 1980<sup>82</sup>, Backlund 1981<sup>14</sup>, Frerebeau 1982<sup>65</sup>, Jaksche y Loew 1986<sup>87</sup>, Lapras 1986<sup>103</sup>, Erdogan 1987<sup>61</sup>, Musolino 1988<sup>129</sup>). Es por todo lo dicho que las técnicas de ventriculostomía parecen superiores a las derivaciones externas en el tratamiento de la hidrocefalia por estenosis acueductal.

En nuestra serie también fue menor la mortalidad global con la ventriculostomía que con el uso de derivación externa.

La selección previa de los pacientes para el uso de una u otra técnica derivativa hace que crezca el porcentaje de éxitos y es en este punto donde nuestro estudio aporta datos de valor para el manejo de estos pacientes.

Los pacientes de tipo I tratados mediante derivación externa no presentaron modificaciones de su clínica previa o la mejoría fue prácticamente imperceptible. Dos de los pacientes empeoraron con síntomas de hipotensión de LCR, no tolerando el ortostatismo. La mayoría presentaron colecciones subdurales tras la derivación y cuando fue preciso retirar la válvula en relación con episodios de infección del sistema, los pacientes no presentaron el mas mínimo deterioro neurológico. Un paciente al que se le practicó ventriculostomía falleció. El tratamiento derivativo en estos casos acarrea frecuentes complicaciones y no va seguido de claros resultados positivos por lo que no parece indicado en principio.

La ventriculostomía no esta indicada en los pacientes de tipo I y solo debe plantearse la necesidad de tratamiento quirúrgico en los casos en los que se haya producido una descompensación clara de la hidrocefalia o en aquellos en los que no exista seguridad de que la hidrocefalia este absolutamente compensada. Ante esta situación hidrodinámica sólo bajando la presión por debajo de cifras normales se puede conseguir la regresión de la dilatación ventricular y de la clínica. Cuando los estudios hidrodinámicos demuestran compensación hidrodinámica los pacientes deben ser vigilados con exploración neurológica y TACs periódicos durante al menos un año.

En los pacientes del tipo II se consiguen resultados excelentes con la derivación externa. Un paciente de este tipo tratado con ventriculostomía que había mostrado un test balanceado normal no obtuvo mejoría. En este tipo de pacientes con presión normal es también necesario conseguir que las presiones descendan por debajo de valores normales<sup>124,74,75</sup> para obtener la remisión clínica y esto, una vez más, solo se puede lograr mediante la implantación de una derivación externa. La ventriculostomía tampoco esta indicada en este caso.

Al ser la derivación externa del LCR el tratamiento de elección en los pacientes tanto del tipo I como del tipo II, se deduce que la demostración de la oclusión acueductal solo tiene un interés académico, o teórico, y no práctico. Por otra parte la práctica de test dinámicos balanceados puede ser obviada también y sólo tiene utilidad práctica el registro de la presión basal. En los pacientes del tipo II con registro basal dudoso o inconcluyente se debe practicar test de infusión constante para estimar la resistencia, y el resultado de este test resolverá la duda de si debemos o no implantar una derivación en cada caso particular.

En los pacientes tipo III se consiguen muy buenos resultados iniciales, tanto con la ventriculostomía como con la derivación externa, sin embargo, el número de complicaciones y la mortalidad global fue mayor con este último procedimiento. La ventriculostomía presentó un índice de fracasos mayor que la derivación externa, pero como se ha comentado a lo largo de este trabajo, la selección previa de los pacientes no se llevó a cabo de manera rigurosa. Con la selección adecuada de los casos descenderá sin duda la mortalidad quirúrgica y el índice de fracasos. En tres ocasiones se practicó ventriculostomía a pesar de que la indicación no estaba apoyada por los resultados de los test balanceados no obteniéndose mejoría. Ocho pacientes fueron sometidos a ventriculostomía después de haber sido portadores de una valvula funcionando. En la literatura clásica se admitía que estos pacientes que se han hecho shuntdependientes, no deben ser sometidos a ventriculostomía por la elevada frecuencia de fracasos. Sin embargo 3 de nuestros pacientes mejoraron definitivamente con la ventriculostomía, lo que indica que se debe reconsiderar esta postura mas aún si se tiene en cuenta la baja mortalidad que tiene actualmente esta técnica quirúrgica. Recientes publicaciones llegan a estas mismas conclusiones (Kelly 1991<sup>93</sup>).

Si admitimos que la ventriculostomía es la técnica de elección en los pacientes con estenosis acueductal de tipo III, resulta obligado el diagnóstico de certeza de estenosis de acueducto previo a la intervención. Como hemos señalado ya, el test de balanceado ha demostrado una gran fiabilidad, tanto en nuestra serie como en la del autor que lo describió, y se debe considerar su práctica rutinaria previa a la cirugía en estos casos. En los pacientes con antecedentes de meningoencefalitis podemos obviar la práctica de este test porque el fracaso de la ventriculostomía está prácticamente asegurado. La mortalidad quirúrgica de la ventriculostomía es tan baja en el momento actual que podría estar justificado su uso como primera medida y sin recurrir a la práctica previa de test balanceados o test de infusión, en todos los pacientes tipo III sin antecedentes clínicos que la contraindiquen.

El éxito de la cirugía derivativa externa o interna se valora por la evolución clínica y radiológica y en algunos casos mediante la medida de la presión del LCR. El estudio radiológico postoperatorio objetiva una disminución importante del tamaño ventricular hasta la normalización en todos los sujetos tratados mediante derivación externa<sup>66</sup> y este es un buen índice del correcto funcionamiento de la derivación. El hallazgo de un "slit ventricle" radiológico tuvo una incidencia no despreciable en los pacientes

tratados con derivación externa, pero no se valoró si no se acompañaba de cambios clínicos. Se valoraron también otros signos radiológicos de buen funcionamiento del sistema valvular en la TAC, como son la reaparición de cisternas de la base y de los surcos de la convexidad y la desaparición de la hipodensidad periventricular. En los pacientes sometidos a ventriculostomía con buena evolución clínica e hidrodinámica, también se objetivó una reducción del tamaño ventricular en la mayoría de los casos, pero más discreta que tras la derivación externa, no llegando a normalizarse el tamaño ventricular en ningún caso<sup>66</sup>. La ventriculostomía exitosa siempre se sigue de la reaparición de las cisternas de la base y de los surcos de la convexidad y de desaparición de la hipodensidad periventricular sea más o menos acusada la reducción del tamaño ventricular; estos datos son índices fidedignos del funcionamiento de la ventriculostomía (Murata 1981<sup>128</sup>, Gjerris 1983<sup>68</sup>).

Aunque el shunt extracraneal consigue una rápida y completa normalización del tamaño ventricular y no se complica con colecciones subdurales en estos pacientes, la ventriculostomía o la reconstrucción del acueducto debe intentarse en primer lugar en los pacientes tipo III que tengan un test balanceado normal. Este test hace innecesario investigar la patencia de los espacios subaracnoideos por otros medios.

Si bien se ha argumentado que la persistencia de grados variables de dilatación ventricular tras la ventriculostomía es un índice de la relativa ineficacia de esta técnica quirúrgica, la excelente evolución clínica, la reaparición de los espacios subaracnoideos, la desaparición de la hipodensidad periventricular y la normalización del desarreglo hidrodinámico evidenciados en el preoperatorio demuestran la indudable utilidad de este procedimiento, que es superior a cualquier otro al ofrecer una curación definitiva. La evolución clínica y la evidencia obtenida en otras series de la mejoría del IQ a lo largo de los años también avalan nuestra forma de pensar.

## **V.- RESUMEN.-**

Los datos clínicos, radiológicos e hidrodinámicos han permitido clasificar los pacientes con hidrocefalia por estenosis benigna del acueducto de Silvio en tres tipos diferentes descritos como I, II y III. Una vez analizados los resultados obtenidos con las técnicas de derivación externa y derivación intracraneal (ventriculocisternostomía) en cada tipo podemos señalar unas directrices para el manejo terapéutico de estos pacientes.



#### **MANEJO DE LOS PACIENTES TIPO I.-**

**Rx craneo, TAC cerebral, RMN.**

**TAC con Metrizamida en casos seleccionados solo  
(quiste aracnoideo versus receso ventricular)**

**Registro continuo de presión LCR. Test de infusión constante y balanceado no indicados.**

**Tratamiento solamente de los casos descompensados.**

**Tratamiento con derivación extracraneal (derivación ventrículo-peritoneal).**

**Ventriculocisternostomía o canulación acueductal no indicadas.**

#### **MANEJO DE LOS PACIENTES TIPO II.-**

**Rx cráneo, TAC cerebral o RMN.**

**Registro continuo de presión de LCR. Test de infusión constante opcional (según resultado de registro basal). Test balanceado no indicado.**

**Tratamiento mediante derivación extracraneal  
(derivación ventrículo-peritoneal)**

#### **MANEJO DE LOS PACIENTES TIPO III.-**

**Rx cráneo, TAC cerebral y RMN.**

**Estudio con contraste intraventricular o RMN para confirmar estenosis acueductal.**

**Registro continuo de presión de LCR.**

**Test balanceado.**

**Derivación ventrículo-peritoneal si test balanceado anormal.**

**Ventriculocisternotomía o canulación del acueducto si test balanceado normal.**

## CONCLUSIONES

## CONCLUSIONES

**PRIMERA.-** Si bien la presentación la presentación clínica de la hidrocefalia secundaria a estenosis acueductal es a primera vista polimorfa, el análisis de nuestra serie de pacientes con este tipo de hidrocefalia obstructiva ha permitido comprobar que existe una correlación estrecha entre el cuadro clínico-radiológico y dos variables relacionadas entre si, que son el ritmo de progresión del proceso hidrocefálico y el grado final de dilatación ventricular. En efecto, frente a pacientes con un curso lentamente progresivo, que muestran en el momento del diagnóstico un síndrome hidrocefálico crónico y grados muy avanzados de dilatación ventricular, existen otros que tras un curso agudo o subagudo, presentan un síndrome florido de hipertensión intracraneal y grados más moderados de dilatación ventricular.

**SEGUNDA.-** El estudio de la hidrodinámica del sistema craneoespinal efectuado en el momento del diagnóstico evidenció que a cada uno de estos dos tipos de presentación clínico-radiológica corresponde una situación hidrodinámica diferente y así los pacientes con evolución crónica y grados extremos de dilatación ventricular tienen una hidrocefalia dinámicamente compensada (presión basal de LCR dentro de límites normales), en tanto que los pacientes con evolución aguda o subaguda, muestran una situación hidrodinámica totalmente descompensada (elevación mantenida de la presión de LCR).

**TERCERA.-** Tras correlacionar la presentación clínico-radiológica con los datos del estudio hidrodinámico se definen tres tipos clínicos de hidrocefalia por estenosis acueductal, en los cuales se puede enmarcar cualquier paciente con este tipo de hidrocéfalo obstructivo.

Los pacientes del Tipo I son usualmente adultos de edad media o avanzada con historia de larga evolución, en los que no se detectan síntomas de hipertensión intracraneal. Todos presentan cambios marcados en la morfología craneal (megacefalia), dilatación ventricular extrema e hidrodinámica craneo-espinal compensada (presión de LCR normal o por debajo de lo normal).

Los pacientes del **Tipo II** son adultos de edad avanzada, que tras un curso clínico solapado y lento se presentan con el síndrome hidrocefálico crónico descrito por Hakim (demencia, apraxia de la marcha e incontinencia esfinteriana). Estos pacientes muestran morfología craneal externa normal, grados moderados o avanzados de dilatación ventricular y presión de LCR dentro de los límites normales, si bien presentan elevaciones episódicas sobre la línea de base indicadoras de que la hidrocefalia esta solo parcialmente compensada.

Los pacientes del Tipo III son adolescentes o adultos de edad media con historia aguda o subaguda de hipertensión intracraneal, que muestran una morfología craneal externa normal, grados moderados de dilatación ventricular e hipertensión intracraneal mantenida.

**CUARTA.-** Los test dinámicos de sobrecarga volumétrica de la circulación del LCR y la estimación de la complianza del sistema craneo-espinal han evidenciado que los pacientes del Tipo I tienen un aceptable reserva reabsortiva que iguala a veces a la del individuo normal (via de absorción transependimaria desarrollada cronicamente que resulta en la compensación del estado hidrocefálico). Por contra, los pacientes del Tipo II tienen una capacidad reabsortiva limitada que no les permite absorber ni siquiera una sobrecarga de volumen equivalente al doble de la formación de LCR en condiciones normales (0,3 ml/min.). Finalmente, los pacientes del Tipo III tienen completamente exhausta la reserva reabsortiva o capacidad compensatoria ante sobrecargas volumétricas del sistema craneo-espinal.

**QUINTA.-** El análisis de la respuesta clínica e hidrodinámica a la ventriculostomía del tercer ventrículo y a la derivación externa de LCR en cada uno de los tres tipos clínicos mencionados indica que los pacientes del Tipo I y II, en los que la situación hidrodinámica está completa o parcialmente compensada, no son candidatos a la práctica de derivaciones internas. La falta de gradiente de presión entre el compartimento ventricular aislado y los espacios subaracnoideos de la base previene el restablecimiento de la circulación del LCR a través del estoma

de la ventriculostomía. En estos pacientes es necesario disminuir la presión del LCR por debajo de lo normal para revertir el síndrome hidrocefálico y ello solo se puede conseguir con la implantación de una derivación externa que extraiga LCR fuera del sistema craneoespinal.

**SEXTA.-** Los pacientes del Tipo III, en los que sí existe gradiente ventrículo-subaracnoideo, son en principio candidatos a la práctica de ventriculostomía. Sin embargo, algunos presentan bloqueo anatómico de los espacios subaracnoideos que impedirá la normal circulación del LCR que ha de alcanzar los lugares de absorción haciendo, así, inútil la práctica de un cortocircuito intracraneal. Como la presión basal de LCR esta elevada por igual en los pacientes del Tipo III con espacios subaracnoideos competentes o bloqueados, solo la práctica de test balanceado tras intercomunicación ventrículo-lumbar extracorporea permitira llevar a cabo la selección de los candidatos a ventriculocisternotomía, que seran, claro está, aquellos cuyo espacio subaracnoideo este libremente intercomunicado.

**SEPTIMA.-** Nuestro estudio permite, finalmente, esquematizar el manejo diagnóstico-terapéutico de los pacientes con estenosis del acueducto como sigue: El cuadro clínico-radiológico va a diferenciar la gran mayoría de los pacientes de los Tipos I, II y III. La medida de la presión del LCR va a confirmar la pertenencia del paciente particular a cada uno de estos tipos clínicos por lo que debe llevarse a cabo para reafirmar, además, la indicación quirúrgica. Los pacientes del Tipo I seran tratados con derivación externa sólo si presentan elevaciones episódicas y ostensibles de la presión sobre la linea de base (hidrocéfalo detenido en fase de descompensación). Los pacientes del Tipo II deben ser tratados con derivación externa tras la práctica de registro de presión, que puede ser obviado si el síndrome clínico es totalmente característico. Se practicará test de infusión continua en aquellos casos en los que los criterios clínicos y el registro de la presión basal no aporten datos claramente concluyentes. Finalmente, los pacientes del Tipo III pueden ser sometidos a ventriculocisternotomía tras la práctica del registro de presión, a no ser que presenten datos sugestivos

de infección intracraneal previa en la historia clínica. Cuando por esta u otra razón existan dudas sobre la competencia del espacio subaracnoideo, se debera recurrir a la práctica del test balanceado ventriculo-lumbar.

**OCTAVA.-** Como colofón se señalan los criterios clínicos-radiológicos e hidrodinámicos que pueden ser utilizados para llevar a cabo la indicación quirúrgica derivativa en los pacientes con hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio.

**CRITERIOS A FAVOR DE LA DERIVACION INTRACRANEAL EN LA ESTENOSIS BENIGNA DEL ACUEDUCTO**

(Ventriculostomía del III)

Historia corta.

Síntomas y signos de hipertensión intracraneal.

Perímetro cefálico normal.

Hidrocefalia moderada (TAC).

Ausencia de elongación axial y distorsión del III ventrículo.

Aumento de la presión de LCR (medida).

Test de infusión balanceado normal.

**CRITERIOS A FAVOR DE DERIVACION EXTRACRANEAL DE LCR**

(Derivación ventrículo-peritoneal)

Historia crónica.

Cirugía previa para tratamiento de la hidrocefalia.

Historia previa de hemorragia intracraneal o infección.

Deterioro mental y de la marcha.

Megacefalia.

Hidrocefalia masiva.

Marcada elongación axial y distorsión del III ventrículo.

Presión del LCR baja o con aumentos intermitentes (medida).

Cisternografía isotópica anormal en presencia de drenaje ventricular.

Test de infusión balanceado anormal.

## **BIBLIOGRAFIA**



## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Adolph RJ, Fukusumi H, Fowler NO. Origin of cerebrospinal fluid pulsations. *Am J Physiol* 212:840-846, 1967.
- 2.- Alvord EC. The pathology of hydrocephalus. In: Fields W.S., Desmond M.M. (ed.): *Disorders of the developing nervous system*. Thomas, Springfield 343-419, 1961.
- 3.- Andeweg J. *The cause of hydrocephalus*. Rotterdam, Bronder, 1976.
- 4.- Aoki N, Mizutani H. Communicating triventricular hydrocephalus and its treatment with a lumboperitoneal shunt. *Neurosurgery* 16:557-561, 1985.
- 5.- Aoki N. Non tumoral aqueduct stenosis and normal pressure hydrocephalus in the elderly (carta). *J Neurol Neurosurg and Psychiatry* 50(5):648, 1987.
- 6.- Aoki N. Von Recklinghausen's neurofibromatosis and aqueduct stenosis (carta). *Neurosurgery* 25:318, 1989.
- 7.- Arienta C, Cappricci E, Baiguini M. Non tumoral aqueduct stenosis. Multiple microscopic subependymal glial protuberances demonstrated at hystological examination. *J Neurosurg Sci* 30(1-2):67-70, 1986.
- 8.- Arsenault L. Delayed onset symptomatic hydrocephalus related to aqueductal stenosis. *J Neurosurg Nurs*. 15(5):291-298, 1983.
- 9.- Asimov I. *Enciclopedia biográfica de ciencia y tecnología 1,2,3,4*. Alianza Editorial. Madrid 1987.
- 10.- Atlas SW, Mark AS, Fram EK. Aqueductal stenosis: evaluation with gradient-echo rapid MR imaging. *Radiology* 169(2):449-453, 1988.
- 11.- Avezaat CJJ, Van Eijndhoven JHM, Wyper DJ. Cerebrospinal fluid pulse pressure and intracranial volume-pressure relationships. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 42:687-700, 1979.
- 12.- Avman N, Goekalp HZ, et al. Symptomatology, evaluation and treatment of aqueductal stenosis. *Neurol Res* 6(4):194-198, 1984.
- 13.- Avman N, Kanpolat Y. Third ventriculostomy by microtechnique. *Acta Neurochir [Suppl]* 28:588-595, 1979.
- 14.- Backlund EO, Grepe A, Lunsford D. Stereotaxic reconstruction of the aqueduct of Sylvius. *J Neurosurg* 55:800-810, 1981.
- 15.- Baker DW, Vinters HV. Hydrocephalus with cerebral aqueductal dysgenesis and craniofacial anomalies. *Acta Neuropathol (Berl)* 63(2):170-173, 1984.
- 16.- Balakrishnan V, Dinning TAR. Non-neoplastic stenosis of the aqueduct presenting in the adolescence and adult life. *Surg Neurol* 7:333-338, 1977.
- 17.- Barkovic AJ, Newton TH. MR of aqueductal stenosis: Evidence of a broad spectrum of tectal distortion. *AJNR* 10:471-476, 1989.
- 18.- Barrer SJ, Schut L, Bruce DA. Global Rostral Midbrain Dysfunction Secondary to Shunt Malfunction in Hydrocephalus. *Neurosurgery* 7:322-325, 1980.
- 19.- Beckett RS, Netsky MG, Zimmerman HM. Developmental stenosis of the aqueduct of Sylvius. *Am J Pathol* 26:755-771, 1950.

- 20.- Bennett RT, Allen PBR, Miller JDR. Non-tumoral stenosis of the aqueduct in adults. *Surg Neurol* 4:523-527, 1975.
- 21.- Bering EA Jr. Choroid plexus and arterial pulsations of cerebrospinal fluid: Demonstration of the choroid plexus as a cerebrospinal fluid pump. *Arch Neurol Psychiatry* 73:165-173, 1955.
- 22.- Bering EA Jr. Circulation of the cerebrospinal fluid: Demonstration of the choroid plexuses as the generator of the force for flow of fluid and ventricular enlargement. *J Neurosurg* 19:405-413, 1962.
- 23.- Bhigjee AI, Ames FR, Rutherford GS. Adult aqueduct stenosis and diencephalic epilepsy. A case report (published erratum appears in *J Neurol Sci* 77(2-3):363, 1987). *J Neurol Sci* 71(1):77-89, 1985.
- 24.- Bickers DS, Adams RD. Hereditary stenosis of the aqueduct of Sylvius as a cause of congenital hydrocephalus. *Brain* 72:246, 1949.
- 25.- Blomstedt GC. Infections in neurosurgery: A retrospective study of 1143 patients and 1517 operations. *Acta Neurochir (Wien)* 78:81-90, 1985.
- 26.- Borgesen SE, Gjerris F, Sorensen SC. Cerebrospinal fluid conductance and compliance of the craniospinal space in normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg* 51:521-525, 1979.
- 27.- Borgesen SE, Gjerris F, Sorensen SC. Intracranial pressure and conductance to outflow of cerebrospinal fluid in normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg* 50: 489-493, 1979.
- 28.- Borgesen SE, Gjerris F. Relationships between intracranial pressure, ventricular size, and resistance to CSF outflow. *J Neurosurg* 67:535-539, 1987.
- 29.- Borgesen SE, Gjerris F. The predictive value of conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. *Brain* 105:65-86, 1982.
- 30.- Borgesen SE, Gyldensted C, Gjerris F, Lester J. Computed tomography and pneumoencephalography compared to conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. *Neuroradiology* 20:17-22, 1980.
- 31.- Borgesen SE. Conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir* 71:1-45, 1984.
- 32.- Borit A, Sidman RL. New mutant mouse with communicating hydrocephalus and secondary aqueductal stenosis. *Acta Neuropathol* 21:316-331, 1972.
- 33.- Borit A. Communicating hydrocephalus causing aqueductal stenosis. *Neuropaediatrica* 7:416-422, 1976.
- 34.- Bourneville, Noir J. *Hydrocephalie. Progrès Med. Paris*, 12:17-23, 1900.
- 35.- Cagnoni G, Guizzardi G et al. Follow up and surgical considerations on a series of patients operated on for non tumoral aqueductal stenosis. *J Neurosurg Sci* 30(1-2):77-79, 1986.
- 36.- Cantini R, Ferrito G, Lutzemberger L, Marcacci G. Parkinsonian syndrome in the course of aqueductal stenosis hydrocephalus. *Ital J Neurol Sci* 9(6):603-606, 1988.
- 37.- Cardoso ER, Del Bigio MR, Schroeder G. Age-dependent changes of cerebral ventricular size. Part I: Review of intracranial fluid collections. *Acta Neurochir (Wien)* 97:40-46, 1989.

- 38.- Carteri A, Scanarini M. ICP recording in non tumoral aqueductal stenosis. *J Neurosurg Sci* 30(1-2):17-18, 1986.
- 39.- Castiglioni A. *Historia de la Medicina*. Ed. Salvat. Barcelona 1941.
- 40.- Chattha AS, DeLong GR. Sylvian aqueduct syndrom as a sign of acute hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 38:288-296, 1975.
- 41.- Clarke E, O'Malley CD. The ventricular system and cerebrospinal fluid. *The human brain and spinal cord*. University of California press. Berkeley and Los Angeles. Charper XII, p 708-755, 1968.
- 42.- Cophignon J, George B, Visot A, Levante A, Philippon J. Syndrome de Parinaud et troubles mnésiques au cours des possées de décompensation de l'hydrocéphalie non tumorale de l'adulte. *Neurochirurg* 22:124-131, 1976.
- 43.- Cutler RWP, Page L, Galicich J, Watters GV. Formation and absorption of cerebrospinal fluid in man. *Brain* 91:707-720, 1968.
- 44.- Dandy WE. An operative procedure for hydrocephalus. *Bull. Johns Hopkins Hosp* 33:189-190, 1922.
- 45.- Dandy WE. Blackfan KD. Internal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. *Amer Dis Child* 8:406, 1914.
- 46.- Dandy WE. Diagnosis and treatment of the strictures of the aqueduct of Sylvius, (Causing hydrocephalus). *Arch Surg* 51:1, 1945.
- 47.- David M, Morin J: Sténose de l'aqueduc de Sylvius par anéurysme des arteres cérébelleuses supérieures. *Rev Neurol* 84:313, 1951.
- 48.- Davson H. Formation and drainage of the cerebrospinal fluid. In: Shapiro K, Marmarou A, Portnoy H (eds.). *Hydrocephalus*. Raven Press, New York, p 3-40, 1984.
- 49.- De la Herrán J, Padrón M, Salazar J, Uríbarri JB, Areitio E, Eléxpuru J, Ugarriza F, Cortina C, Sádaba F, Bilbao C. Control funcional de vebntriculoostomía por resonancia magnética. *Neurocirugía* 1:157-158, 1990.
- 50.- Deck MDF, Deonarine V, Potts DG. The rate of CSN formation proximal and distal to aqueductal obstruction in the dog. *Radiology* 108:607. 1973.
- 51.- Di Rocco C, Di Trapani G, Pettorossi VE, Caldarelli M. On the pathology of experimental hydrocephalus induced by artificial increase in endoventricular CSF pulse pressure. *Child's Brain* 5:81-95, 1979.
- 52.- Di Rocco C, McLone DG, Shimojo T, Raimondi AJ. Continuous intraventricular cerebrospinal fluid pressure recording in hydrocephalic children during wakefulness and sleep. *J. Neurosurg* 42:683-692, 1975.
- 53.- Di Rocco C. Hydrocephalus and cerebrospinal fluid pulses. In: Shapiro K, Marmarou A, Portnoy H (eds.). *Hydrocephalus*. Raven Press, New York, p 301-314, 1984.
- 54.- Drachman DA, Richardson EP. Aqueductal narrowing, congenital and acquired. A critical review of the histologic criteria. *Arch Neurol* 5:552-559, 1961.
- 55.- DuBoulay G, Trickey S. The sella in aqueduct stenosis and communicating hydrocephalus. *Brit J Radiol* 43:319, 1970.
- 56.- Ekstedt J, Fridén H. CSF hydrodynamics for the study of the adult hydrocephalus syndrome. In: Shapiro K, Marmarou A, Portnoy H (eds.). *Hydrocephalus*. Raven Press, New York, p 363-382, 1984.

- 57.- Ekstedt J. CSF hydrodynamics studies in man. 2. Normal hydrodynamic variables related to CSF pressure and flow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 41:345-353, 1978.
- 58.- Ekstedt J. Hydrodynamics studies in man. 1. Methods of constant pressure infusion. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 40:105-119, 1977.
- 59.- Elvidge AR. Treatment of obstructive lesions of the aqueduct of Sylvius and the fourth ventricle by interventriculostomy. *J Neurosurg* 24:11, 1966.
- 60.- Emery JL, Staschak M. The size and form of the cerebral aqueduct in children. *Brain* 95:591-598, 1972.
- 61.- Erdogan IA, Arda MN, Tuerker A. A simple technique to open the posterior wall of the third ventricle. *Clin Neurol Neurosurg* 89(1):35-326, 1987.
- 62.- Faulhauer K. The overdrained hydrocephalus. Clinical manifestations and management. *Advances and Technical Standards in Neurosurgery* (Krayenbühl H et al. eds.) Wien-New York: Springer. 9:3-24, 1982.
- 63.- Foltz EL, Aine C. Diagnosis of hydrocephalus by CSF pulse-wave analysis: a clinical study. *Surg Neurol* 15:283-293, 1981.
- 64.- Foltz EL. Hydrocephalus and CSF pulsatility: clinical and laboratory studies. In: Shapiro K, Marmarou A, Portnoy H (eds.). *Hydrocephalus*. Raven Press, New York, p 337-362, 1984.
- 65.- Frerebeau Ph, Guillen M, Privat JM, Benezech J. Ventriculostomie percutanée non stéréotaxique par sonde a ballonnet gonflable. *Neurochirurgie* 28:331-334, 1982.
- 66.- Giuffrè R, Palma L, Fontana M. Infantile nontumoral aqueductal stenosis. *J Neurosurg Sci* 30:41-46, 1986.
- 67.- Gjerris F, Borgesen SE, Hoppe E, Boesen F, Nordenbo AM. The conductance to outflow of CSF in adults with high-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir* 64:59-67, 1982.
- 68.- Gjerris F, Borgesen SE, Sorensen PS, Sorensen SC, Lester J. Periventricular lucency (edema) in computed tomography and conductance to CSF outflow in patients with high pressure hydrocephalus and normal pressure hydrocephalus. In: Ishii S, Nagai H, Brock M (eds.). *Intracranial Pressure V*. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, p 656-659, 1983.
- 69.- Graf CJ, Hamby WB. A modification of Torkildsen's ventriculocisternostomy. *J Neurosurg* 14:470-472, 1957.
- 70.- Gücer G, Viernstein L, Walker AE. Continuous intracranial pressure recording in adult hydrocephalus. *Surg Neurol* 13:323-328, 1980.
- 71.- Guillaume MMJ, Mazars G. Indications et résultats de la ventriculostomie sus-optique dans l'hydrocéphalie de l'adulte. *Rev Neurol* 82:421-424, 1950.
- 72.- Guillaume MMJ, Rogé R. Troubles neuro-endocriniens et hydrocéphalie chronique. *Rev Neurol* 82:424-427, 1950.
- 73.- Guiot G. Ventriculo-cisternostomy for stenosis of the aqueduct of Sylvius. Puncture of the floor of the third ventricle with a leucotome under television control. *Acta Neurochir (Wien)* 28:275-289, 1973.
- 74.- Hakim S, Hakim C. A biomechanical model of hydrocephalus and its relationship to treatment. In: Shapiro K, Marmarou A, Portnoy H (eds.). *Hydrocephalus*. Raven Press, New York, p 301-314, 1984.

- 75.- Hakim S, Venegas JG, Burton JD. The physics of the cranial cavity, hydrocephalus and normal pressure hydrocephalus: Mechanical interpretation and mathematical model. *Surg Neurol* 5:187-210, 1976.
- 76.- Hakim S. Biomecánica de la hidrocefalia. *Tribuna Médica* 42: N°9-N°500, 1971.
- 77.- Harrison HJG, Robert CM, Uttley D. Benign aqueduct stenosis in adults. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 37:1322-1328, 1974.
- 78.- Hemmer R. Surgical treatment of hydrocephalus: Complications, mortality, developmental prospects. *Z Kinderchir* 22:443-452, 1977.
- 79.- Hirsch JF, Hirsch E, Sainte Rose Ch, Renier D, Pierre-Khan A. Stenosis of the aqueduct of Sylvius. Etiology and treatment. *J Neurosurg Sci* 30:29-39, 1986.
- 80.- Hirsch JF, Percutaneous ventriculocisternostomies in non-communicating hydrocephalus. *Monogr. neural Sci.* 8:170-178, 1982.
- 81.- Ho KL. Tumors of the cerebral aqueduct. *Cancer* 49:154-162, 1982.
- 82.- Hoffman HJ, Hardwood-Nash D, Gilday DL. Percutaneous third ventriculostomy in the management of noncommunicating hydrocephalus. *Neurosurg* 7:313-321, 1980.
- 83.- Hosoda K, Kanazawa Y, Tanaka J, Tamaki N, Matsumoto S. Neurofibromatosis presenting with aqueductal stenosis due to a tumor of the aqueduct: case report. *Neurosurgery* 19(6):1035-1037, 1986.
- 84.- Huckman MS. Normal pressure hydrocephalus: evaluation of diagnostic and prognostic tests. *AJNR* 2:385-395, 1981.
- 85.- Hussey F, Schanzer B, Katzman R. A simple constant-infusion manometric test for measurement of CSF absorption. II. Clinical studies. *Neurology* 20:665-680, 1970.
- 86.- Jack CR, Jr., Kelly PJ. Stereotactic third ventriculostomy: Assessment of patency with MR imaging. *AJNR* 10:515-522, 1989.
- 87.- Jaksche H, Loew F. Burr hole third ventriculo-cisternostomy. An unpopular but effective procedure for treatment of certain forms of occlusive hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien)* 79(1):48-51, 1986.
- 88.- Jakubowski J, Jefferson A. Axial enlargement of the 3rd ventricle and displacement of the brain-stem in benign aqueduct stenosis. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 35:114-123, 1972.
- 89.- Janny P, Godenèche P, Flori B, Raynaud EJ. La résistance à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien. Méthode de mesure et application clinique. *Rev Neurol* 128:161-170, 1973.
- 90.- Jellinger G. Anatomopathology of non-tumoral aqueductal stenosis. *J Neurosurg Sci* 30(1-2):1-16, 1986.
- 91.- Johnson RT, Johnson KP. Hydrocephalus following viral infection: The pathology of aqueductal stenosis developing after experimental mumps virus infection. *J Neuropath Exp Neurol* 27:591-606, 1968.
- 92.- Katzman R, Hussey F. A simple constant-infusion manometric test for measurement of CSF absorption. I. Rationale and method. *Neurology* 20:534-544, 1970.

- 93.- Kelly PJ. Stereotactic third ventriculostomy in patients with nontumoral adolescent/adult onset aqueductal stenosis and symptomatic hydrocephalus. *J Neurosurg.* 75:865-873, 1991.
- 94.- Khang-Loon H. Tumors of the cerebral aqueduct. *Cancer* 49:154-162, 1982.
- 95.- Kock-Jensen C et al. Obstructive hydrocephalus treated by ventriculocystocorticotostoma. *Surg Neurol* 27(5):491-494, 1987.
- 96.- Kosteljanetz M, Ingstrup HM. Normal pressure hydrocephalus: Correlation between Ct and measurement of cerebrospinal fluid dynamics. *Acta Neurochir* 77:8-13, 1985.
- 97.- Kosteljanetz M. CSF-dynamics in patients with suspected normal-pressure hydrocephalus studied with the bolus-injection technique and steady-state infusion test. In: Ishii S, Nagai H, Brock M (eds.). *Intracranial Pressure V. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg*, p 641-644, 1983.
- 98.- Kosteljanetz M. Resistance to outflow of cerebrospinal fluid determined by bolus injection technique and constant rate steady state infusion in humans. *Neurosurgery* 16:336-340, 1985.
- 99.- Krayenbuhl H, Werner A, Martin F. Le traitement de l'hydrocéphalie interne occlusive (HIO) par la ventriculostomie sus-optique. Résultats obtenus dans 17 cas. *Rev Neurol* 83:256, 1950.
- 100.- Kuurne T, Servo A, Prras M. Subdural effusions re-appearing after shunts in patients with non tumoural stenosis of the aqueduct. *Acta Neurochir (Wien)* 67(1-2):127-134, 1983.
- 101.- Lamas E, Lobato RD. Intraventricular pressure and CSF dynamics in chronic adult hydrocephalus. *Surg Neurol* 12:287-295, 1979.
- 102.- Lamas E. Contribución al estudio de la hidrodinámica craneo-espinal en la hidrocefalia crónica no hipertensiva del adulto. *Universidad Complutense de Madrid. Tesis doctoral.* 1978.
- 103.- Lapras C, Bret P, et al. Hydrocephalus and aqueduct stenosis. Direct surgical treatment by interventriculostomy (aqueduct canulation). *J Neurosurg Sci* 30(1-2):47-53, 1986.
- 104.- Lapras C, Bret P. Les sténoses de l'aqueduc de Sylvius. *Neurochirurgie Suppl.* 26, 1980.
- 105.- Lavender JP, Du Boulay GH. Aqueduct stenosis and cystic expansion of the suprapineal recess. *Clin Radiol* 16:330, 1965.
- 106.- Lean JS. The Sylvian aqueduct syndrome and neurofibromatosis. *Br J Ophthalmol* 64:272-275, 1980.
- 107.- Lee BCP. Magnetic resonance imaging of peri-aqueductal lesions. *Clin Radiol* 38:527-533, 1987.
- 108.- Lerner MA, Kosary IZ, Cohen BE. Parinaud's syndrome in aqueduct stenosis: its mechanism and ventriculographic features. *Br J Radiol* 42:310-312, 1969.
- 109.- Lim ST, Potts DG, Deonaraine V et al. Ventricular compliance in dogs with and without aqueductal obstruction. *J Neurosurg* 39:463-473, 1973.
- 110.- Little JR, Houser OW, MacCarty CS. Clinical manifestations of aqueductal stenosis in adults. *J Neurosurg* 43:546-552, 1975.

- 111.- Lobato RD, Lamas E, Esparza J, Portillo JM, Rivas J. Intraventricular pressure monitoring and CSF dynamics in non-tumor aqueductal stenosis. In Shulman K, Marmarou A, Miller JD (eds): *Intracranial Pressure IV*, Berlin, Springer Verlag pp:511-514, 1980.
- 112.- Lobato RD. Intraventricular pressure monitoring in non-tumoral aqueduct stenosis. *J Neurosurg Sci* 22:173-177, 1978.
- 113.- Loew F, Jaksche H, Neuenfeldt D. Ventriculo-cisternostomy by puncture perforation of the floor of third ventricle. Indications, technique and late results in cases of occlusive hydrocephalus. *Proceedings of the Joint Meeting of the Society of British Neurological Surgeons and the Società Italiana di Neurochirurgia*, Venice, May 15-17, 1980. *Acta Neurochir (Wien)* 57:138, 1981.
- 114.- Lorenzo AV, Bresnan MJ, Barlow CF. Cerebrospinal fluid absorption deficit in normal pressure hydrocephalus. *Arch Neurol* 30:387-393, 1974.
- 115.- Lorenzo AV, Page LK, Watters GV. Relationship between cerebrospinal fluid formation, absorption and pressure in human Hydrocephalus. *Brain* 93:679-692, 1970.
- 116.- Magnaes B. Cerebrospinal fluid hydrodynamics in adult patients with benign noncommunicating hydrocephalus: One-hour test shunting and balanced cerebrospinal fluid infusion test to select patients for intracranial bypass operation. *Neurosurgery* 11:769, 1982.
- 117.- Magnaes B. Communicating hydrocephalus in adults. Diagnostic tests and results of treatment with medium pressure shunts. *Neurology* 28:478-484, 1978.
- 118.- Marmarou A, Schulman K, LaMorgese J. Compartmental analysis of compliance and outflow resistance of the CSF system. *J Neurosurg* 43:523-534, 1975.
- 119.- Marmarou A, Shulman K, Rosende RM. A nonlinear analysis of the cerebrospinal fluid system and intracranial pressure dynamics. *J Neurosurg* 48:332-344, 1978.
- 120.- Martin C, Got M, Babin JP, Cazauran JM. Hydrocéphalie familiale, maladie héréditaire récessive gonosomique. *Arch Fr Pediatrics* 28:971-974, 1971.
- 121.- Martins AN. Resistance to drainage of cerebrospinal fluid: clinical measurement and significance. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 36:313-318, 1973.
- 122.- Masserman JH. Cerebrospinal hydrodynamics. Clinical experimental studies. *Arch Neurol (Chicago)* 32:523-553, 1934.
- 123.- McMillan JJ, Williams B. Aqueduct stenosis. Case review and discussion. *J Neurol Neurosurg and Psychiat* 40:521-532, 1977.
- 124.- McQuarrie IG, Scherer PB. Treatment of adult-onset obstructive hydrocephalus with low or medium-pressure CSF shunts. *Neurology* 32:1057-1061, 1982.
- 125.- Milhorat TH, Hammock MK, Chandra RS. The subarachnoid space in congenital obstructive hydrocephalus. Part 2. Microscopic findings. *J Neurosurg* 35:7, 1971.
- 126.- Milhorat TH, Hammock MK, Di Chiro G. The subarachnoid space in congenital obstructive hydrocephalus. Part 1. Cisternographic findings. *J Neurosurg* 35:1, 1971.
- 127.- Miller JD, Leech PJ, Pickard JD. Volume-pressure response in various experimental and clinical conditions. In: Lundberg N, Poten V, Brock M (eds.): *Intracranial Pressure II*. Springer-Verlag, Berlin. p 97-100, 1975.

- 128.- Murata T, Handa H, Mori K, Nakano Y. The significance of periventricular lucency on computed tomography: experimental study with canine hydrocephalus. *Neuroradiology* 20:221-227, 1981.
- 129.- Musolino A, Soria V, Munari C, Devaux B, Merienne L, Constans JP, Chodkiewicz JP. La ventriculocisternostomie stereotaxique dans le traitement de l'hydrocephalie obstructive triventriculaire. A propos de 23 cas. *Neurochirurgie* 34(6):361-373, 1988.
- 130.- Nag TK, Falconer MA. Non-tumoral stenosis of the aqueduct in adults. *B Med J* 2:1168, 1966.
- 131.- Naidich TP, McLone DG, Hahn YS, Hanaway J. Atrial Diverticula in Severe Hydrocephalus. *AJNR* 3:257-266, 1982.
- 132.- Naidich TP, Schott LH, Baron RL. Computed tomography in evaluation of hydrocephalus. *Radiol Clin North Ame* 20:143, 1982.
- 133.- Nelson JR, Goodman SJ. An evaluation of the cerebrospinal fluid infusion test for hydrocephalus. *Neurology* 21:1037-1053, 1971.
- 134.- Noetzel H: Stenosis or atresia of the aqueduct of Sylvius as a cause of congenital hydrocephalus. *Dev. Med. Child. Neurol.* 12 (Suppl.), 22:123-126, 1970.
- 135.- Novetsky GJ, Berlin L. Aqueductal stenosis: demonstration by MR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 8(6):1170-1171, 1984.
- 136.- Nugent GR, Al-Mefty O, Chou S. Communicating hydrocephalus as a cause of aqueductal stenosis. *J Neurosurg* 51:812-818, 1979.
- 137.- Oakes WJ. Comment in Hoffman's article Percutaneous third ventriculostomy in the management of noncommunicating hydrocephalus. *Neurosurg* 7:313-321, 1980. *Neurosurgery* 7:321, 1980.
- 138.- Page LK, Bresnan MJ, Lorenzo AV. Cerebrospinal fluid perfusion studies in childhood hydrocephalus. *Surg Neurol* 1:317-320, 1973.
- 139.- Paine KWE, McKissock W. Aqueduct stenosis. Clinical aspects and results of treatment by ventriculocisternostomy (Torkildsen operation). *J Neurosurg* 12:127, 1955.
- 140.- Patterson RH, Bergland RM. The selection of patients for third ventriculostomy based on experience with 33 operations. *J Neurosurg* 29:252, 1968.
- 141.- Pennybacker J. Stenosis of the aqueduct of Sylvius. *Proceed Royal Soc Med* 33:507-512, 1940.
- 142.- Petit-Dutaillis D, Thiébaud Fr, Berdet Fr, Barbizet. Les hydrocéphalies par sténose intrinsèque de l'aqueduc de Sylvius. *Sem. Hôp. Paris* 27<sup>e</sup>année n°5:201-213, 1951.
- 143.- Petit Dutaillis D, Thiébaud Fr et al. A propos des sténoses de l'aqueduc d'origine non tumorale de l'adolescent et de l'adulte. *Rev Neurol* 82:417-421, 1950.
- 144.- Pollay M. Research into human hydrocephalus: a review. In: Shapiro K, Marmarou A, Portnoy H (eds.). *Hydrocephalus*. Raven Press, New York, p 301-314, 1984.
- 145.- Portnoy HD, Croissant PD. A practical method for measuring hydrodynamics of cerebrospinal fluid. *Surg Neurol* 5:273-277, 1976.



- 146.- Pudenz RH. Surgical treatment of hydrocephalus: an update. *J Neurosurg Sci.* 30(1-2):19-28, 1986.
- 147.- Pudenz RH. The surgical treatment of hydrocephalus - an historical review. *Surg Neurol* 15:15-26, 1981.
- 148.- Radhakrishnan K, Kak VK, Sridharan R. Adult aqueductal stenosis with von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Surg Neurol* 16:262, 1981.
- 149.- Raimondi AJ, Bailey OT, McLone DG, Lawson RF, Echeverry A. The pathophysiology and morphology of murine hydrocephalus in hy-3 and ch mutants. *Surg Neurol* 1:50-55, 1973.
- 150.- Raimondi AJ, Clark SJ, McLone DG. Pathogenesis of aqueductal occlusion in congenital murine hydrocephalus. *J Neurosurg* 45:66-77, 1976.
- 151.- Raimondi AJ, Robinson JS, Kuwamura K. Complications of ventriculoperitoneal shunting and a critical comparison of the three-piece and one-piece systems. *Child's Brain* 3:321-342, 1977.
- 152.- Rangel Guerra R, Martinez HR. Diagnostico diferencial en la estenosis del acueducto de Silvio en el adulto. *Rev Invest Clin* 38(1):21-27, 1986.
- 153.- Reddy K, Fewer HD, West M and Hill NC. Slit ventricle syndrome with aqueduct stenosis: Third ventriculostomy as definitive treatment. *Neurosurgery* 23:756-759, 1988.
- 154.- Rotilio A, d'Avella D, de Blasi F et al. Disendocrine manifestations during non tumoral aqueductal stenosis. *J Neurosurg Sci* 30(1-2):71-76, 1986.
- 155.- Russell DS. Observations on the pathology of hydrocephalus. London:His Majesty's Stationery Office, Medical Research Council Special Report Series Nº 265, 1949.
- 156.- Ryder HW, Espey FE, Kimbell FD, Penka EJ, Rosenhauer A, Podolsky B, Evans JB. The mechanism of change in cerebrospinal fluid pressure following an induced change in the volume of the fluid space. *J Lab Clin Med* 41:428-435, 1953.
- 157.- Sahar A, Hochwald GM, Sadik AR, Ransohoff J. Cerebrospinal fluid absorption in animals with experimental obstructive hydrocephalus. *Arch Neurol* 21:638-644, 1969.
- 158.- Sajid MH, Copple PJ. Familial aqueduct stenosis and basilar impression. *Neurology* 18:260, 1968.
- 159.- Salam MZ. Stenosis of the acueduct of Sylvius, in Vinken PJ, Bruyn GW (eds), *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam, North Holland, Vol.30 pp:609-622, 1977.
- 160.- Sanford RA, Bebin J, Smith RW. Pencil gliomas of the aqueduct of Sylvius. Report of two cases. *J Neurosurg.* 57:690-696, 1982.
- 161.- Sayers MP, Kosnik EJ. Percutaneous third ventriculostomy: Experience and technique. *Childs Brain* 2:24-30, 1976.
- 162.- Scarff JE. Fifty years of neurosurgery, 1905-1955. *International Abstracts of Surgery* 101,5:417-513, 1955.
- 163.- Scarff JE. Third ventriculostomy by puncture of the lamina terminalis and the floor of third ventricle. *J Neurosurg* 24:935-943, 1966.

- 164.- Scarff JE. Treatment of obstructive hydrocephalus by puncture of lamina terminalis and floor of third ventricle. *J Neurosurg* 8:204, 1951.
- 165.- Schechter MM, Zingesser LH. The radiology of aqueduct stenosis. *Radiology* 88:905-916, 1967.
- 166.- Senveli E, Altinörs N, Kars Z et al. Association of von Recklinghausen's Neurofibromatosis and aqueduct stenosis. *Neurosurg* 24:99-101, 1989.
- 167.- Shallat RF, Pawl RP, Jerva MJ. Significance of upward gaze palsy (Parinaud's syndrome) in hydrocephalus due to shunt malfunction. *J Neurosurg* 38:717-721, 1973.
- 168.- Shapiro K, Marmarou A, Shulman K. Characterization of clinical CSF dynamics and neuraxis compliance using de pressure-volume index: I. The normal pressure-volume index. *Ann Neurol* 7:508-514, 1979.
- 169.- Shapiro K, Marmarou A. Abnormal brain compliance as a cause of hydrocephalus in children. In: Ishii S, Nagai H, Brock M (eds.). *Intracranial Pressure V*. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, p 622-627, 1983.
- 170.- Shulman K, Marmarou A. Pressure-volume considerations in infantile Hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol* 25:90-95, 1971.
- 171.- Sklar FH, Beyer CW, Ramanathou M, Clark WK. Servocontrolled lumbar infusions in children. *J Neurosurg* 52:87-98, 1980.
- 172.- Sklar FH, Linder M. The role of the pressure-volume relationship of brain elasticity in the mechanics and treatment of hydrocephalus. In: Shapiro K, Marmarou A, Portnoy H (eds.). *Hydrocephalus*. Raven Press, New York, p 323-336, 1984.
- 173.- Sola J, Arcas I, Martinez-Lage JF, Martinez Perez M, Esteban JA, Poza M. Astrocytoma of the cerebral aqueduct. *Childs Nerv Syst* 3(5):294-296, 1987.
- 174.- Spadaro A, Ambrosio D, Moraci A, Albanese V. Nontumoral aqueductal stenosis in children affected by von Recklinghausen's disease. *Surg Neurol* 26:487-495, 1986.
- 175.- Spiller WG, Allen AR. Two cases of partial internal hydrocephalus from closure of the interventricular passages. *Am J Med Sci* 124:44-55, 1902.
- 176.- Sprung CH, Collmann H, Fuchs EC, Suwito S, Duisberg R. Pre and postoperative evaluation of hydrocephalus using the infusion test. In: Wüllenweber R, Brock M, Hamer J, Klinger M, Spoerri O (eds.). *Advances in Neurosurgery* 4. Springer-Verlag, Berlin p 161-167, 1977.
- 177.- Steinbock P, Boyd MC. Periaqueductal tumor as a cause of late-onset aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst* 3(3):170-174, 1987.
- 178.- Steinbock P, Thompson GB. Complications of ventriculo-vascular shunts: Computer analysis of etiological factors. *Surg Neurol* 5:31-35, 1976.
- 179.- Stookey B and Scarff JE. Occlusion of the aqueduct of Sylvius by neoplastic and non-neoplastic processes with a rational surgical treatment for relief of the resultant obstructive hydrocephalus. *Bull. Neur. Inst. N. York* 5:348-377, 1936.
- 180.- Sullivan HG, Becker DP, Miller JD. Choice of shunt system for the therapy of surgical hydrocephalus. *J Neurosurg Sci* 22:205-220, 1978.

- 181.- Sullivan HG, Miller JD, Griffith RL, Carter W, Sarah R. Bolus versus steady-state infusion for determination of CSF outflow resistance. *Ann Neurol* 5:228-238, 1979.
- 182.- Swash M. Periaqueductal dysfunction (the Sylvian aqueduct syndrome): a sign of hydrocephalus?. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 37:21-26, 1974.
- 183.- Tans JthJ, Poortvliet DCJ. Steady-state and bolus infusions in hydrocephalus. In: *Ishii S, Nagai H, Brock M (eds.). Intracranial Pressure V. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, p 636-640, 1983.*
- 184.- Torkildsen A. A new palliative operation in cases of inoperable occlusion of the Sylvian aqueduct. *Acta Radiol Scand* 82:117, 1939.
- 185.- Turnbull IM, Drake CG. Membranous occlusion of the aqueduct of Sylvius. *J Neurosurg* 24:24, 1966.
- 186.- Vanneste J, Hyman R. Non-tumoural aqueduct stenosis and normal pressure hydrocephalus in the elderly. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 49(5) 529-35, 1986.
- 187.- Vertosick F Jr., Seklar L. Adult aqueductal stenosis presenting as a double incontinence: A case report with magnetic resonance imaging. *Surg Neurol* 31:387-389, 1989.
- 188.- Villani RM, Gaini SM, Giovanelli M, Tomei G, Sganzerla EP, Zavanone M. Treatment of non-neoplastic stenosis of the aqueduct of Sylvius with extrathecal CSF shunts. *J Neurosurg Sci* 30(1-2):55-60, 1986.
- 189.- Vindigni G, Del Fabro P, Facchin P, De Nardi F, Cecotto C. On the neurological complications of internal and external shunt in patients with non-neoplastic stenosis of the aqueduct. *J Neurosurg Sci* 30(1-2):83-86, 1986.
- 190.- Visot A, Cophignon J, George B, Philippon J. Sténoses de l'aqueduc chez l'adulte. *Neurochirurgie* 22:118-124, 1976.
- 191.- Vries JK. An endoscopic technique for third ventriculostomy. *Surg Neurol* 9:165-168, 1978.
- 192.- Vries JK. Comment in Hoffman's article Percutaneous third ventriculostomy in the management of noncommunicating hydrocephalus. *Neurosurg* 7:313-321, 1980. *Neurosurgery* 7:320, 1980.
- 193.- Watanabe A, Ishii R, Kamada M, Suzuki Y, Hirano K, Okamura H. Obstructive hydrocephalus caused by an abnormal vein in the aqueduct. Case report. *J Neurosurg* 75:960-962, 1991.
- 194.- Watson CP. Spastic gait and acquired aqueductal stenosis in an adult. *Arch Neurol* 37:116, 1980.
- 195.- Welch K, Friedman V. The cerebrospinal fluid valves. *Brain* 83:454-469, 1960.
- 196.- White DN, Wilson KC, Curry GR, Stevenson RJ. The limitation of pulsatile flow through the aqueduct of Sylvius as a cause of hydrocephalus. *J Neurol Sci* 42:11-51, 1979.
- 197.- Wiggli U, Muller-Brand J, Muller HR, Wuthrich R. L'apport de la tomographie axiale computerisée au diagnostic de l'hydrocéphalie arésorptive. *Rev Neurol (Paris)* 132:405-414, 1976.
- 198.- Wilkinson HA, Le May M, Drew JH. Adult aqueductal stenosis. *Arch Neurol* 15:643, 1966.

- 199.- Williams B. Aqueduct stenosis. In: *Smith W.T., Cavanagh J.B. (eds.): Recent advances in Neuropathology, no. 2. Churchill Livingstone, Edinburgh, 273-296, 1982.*
- 200.- Williams B. Is aqueduct stenosis a result of hydrocephalus?. *Brain* 96:339-412, 1973.
- 201.- Yelin FS, Ehni G. Percallosal Sump ventriculostomy for shunt-dependent hydrocephalis patients with small ventricles. *J Neurosurg* 31:570, 1969.

**SEGUNDA PARTE**

**TIPO I**

## CASO Nº1.- D.P.B.

Varón de 43 años.

### HISTORIA.-

Paciente asintomático y sin antecedentes de interés que sufre traumatismo craneoencefálico tras el que ingresa en coma grado II en otro centro con otorragia y liquorrea por oído izquierdo. Se practicó angiografía que demostraba signos indirectos de hidrocefalia que se confirmó por estudio pneumoencefalográfico. Con fecha 30-10-78 se practicó derivación ventrículo-peritoneal. En el postoperatorio recupero conciencia pero esta desorientado con pérdida de memoria.

Mes y medio después presenta una "expulsión del cateter" y se le retira la válvula.

En junio del 79 acude a nuestro Servicio por presentar pérdida de memoria para hechos recientes y episodios de confusión y desorientación temporoespacial. Su estado emocional es más bien depresivo. Esta bradikinético, permaneciendo largas horas en la cama y mostrando clara somnolencia. Ha desaparecido prácticamente toda su capacidad de iniciativa. La marcha es ligeramente inestable sin otras alteraciones. No refiere cefaleas, vómitos, déficit motor o sensorial. No alteraciones visuales ni crisis convulsivas.

### EXPLORACION.-

Aumento de perímetro cefálico. Bradipsíquico. Déficit de memoria de fijación. Pares craneales normales. Fondo de ojo normal. Reflejos de liberación frontal muy positivos. Marcha inestable con aumento de la base. Marcha en tandem imposible.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

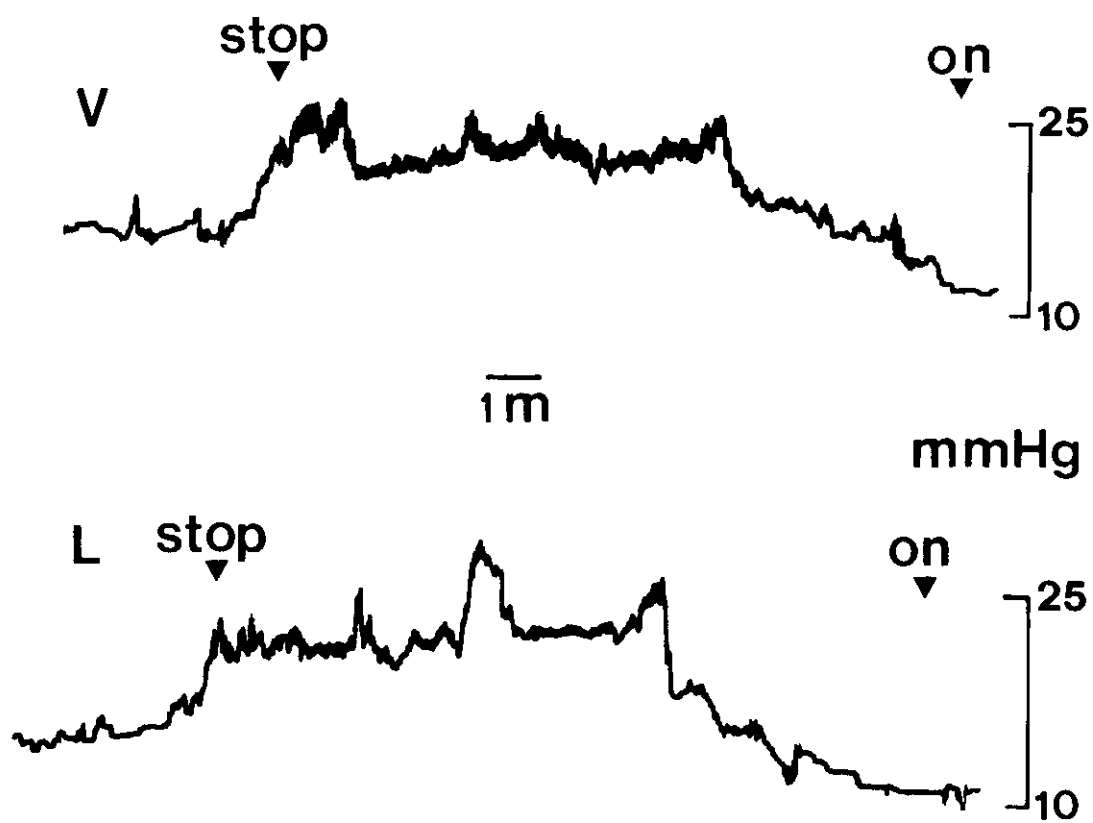
Rx cráneo.- Macrocefalia. Signos de hipertensión intracraneal crónica con impresiones digitiformes, erosión de clinoides posteriores y verticalización de la pared anterior del suelo.

TAC.- Hidrocefalia triventricular (+++) con IV ventrículo normal. A pesar de la dilatación ventricular los surcos de la convexidad así como las cisternas son patentes. Se aprecia zona hipodensa frontal derecha de densidad LCR en comunicación con el ventrículo lateral derecho que alcanza la corteza.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 3 mmHg; presión máxima 18 mmHg; presión media 5 mmHg. Pulso de amplitud muy reducida. Se practica test de infusión con 2 ml/min. que resultan normales, tanto por vía lumbar como por vía ventricular, siendo las resistencias calculadas de 68 y 72 mmH<sub>2</sub>O/ml/min. respectivamente. La complianza estimada a nivel ventricular y lumbar fué de 0,91 y 0,81 respectivamente.

### TRATAMIENTO.-

Las cifras de resistencia encontradas solo se ven en pacientes con ventriculostomía funcionante y ventrículos dilatados por lo que se pensó que el paciente tenía una ventriculostomía espontánea. La hidrodinámica del LCR era normal por lo que no estaba indicada ninguna medida terapéutica.





## CASO Nº2.- J.P.R.

Mujer de 35 años.

### HISTORIA.-

Paciente que había sufrido quemaduras en los dedos de la mano izquierda en dos ocasiones sin sentir dolor y con evolución tórpida y prolongada e infecciones secundarias que obligaron a amputación de falanges.

Desde hace dos años nota sensación de acorchamiento en los dedos de la mano izquierda que progresivamente afecta a la palma y asciende al antebrazo. También desde entonces pérdida progresiva de fuerza en la mano izquierda. Dolor moderado en región cervical.

Desde hace tres años episodios de cefalea hemicraneal derecha acompañados de fotofobia sin náuseas compatibles con migraña.

### EXPLORACION.-

Estado mental y lenguaje normales.

Pares craneales normales excepto discreta pérdida de fuerza en esterno-cleido-mastoideo izquierdo. Fondo de ojo normal.

Atrofia y fasciculaciones a nivel de eminencias tenar e hipotenar izquierdas. Disminución de fuerza 4/5 en todo el MSI sobretodo distal (músculos intrínsecos de la mano). Leve paresia de la musculatura distal en MSD (interoseos abductores y flexores del pulgar). Discreta espasticidad en miembros inferiores con hiperreflexia y Babinski izquierdo. Arreflexia en miembros superiores. Disminución de la sensibilidad al dolor y temperatura en metameras C2 a D1 izquierdas y C8 derechas. Discriminativa, artrocinética y vibratoria discretamente disminuidas en mano izquierda.

Cerebelo y marcha normales.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- No hay signos de hipertensión intracraneal. No platibasia ni impresión basilar.

Rx columna cervical.- Aumento de los diámetros anteroposterior y lateral a nivel C4-C5-C6.

Mielografía.- Descenso de amígdalas cerebelosas moderado.

TAC cervical.- Parece existir una cavidad siringomiélica cervical.

TAC cerebral (figs. A y B).- Marcada hidrocefalia triventricular (+++). No hipodensidad periventricular. No colapso de cisternas y surcos de la convexidad. Dilatación receso supraquiasmático.

Ventriculografía.- Dilatación ventricular. Estenosis de acueducto tercio medio. Pasa contraste al IV ventrículo y a la cisterna supravermiana. El contraste se reabsorbió muy rápidamente y al practicar un TAC con la Metrizamida ya había desaparecido esta.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión basal ventricular: presión mínima 3 mmHg; presión máxima 15 mmHg; presión media 4 mmHg. Test de infusión normal: La resistencia a la circulación del LCR está disminuida (se repitió 2 veces porque demostraba resistencias bajísimas).

### TRATAMIENTO.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (3-12-80).

### EVOLUCION.-

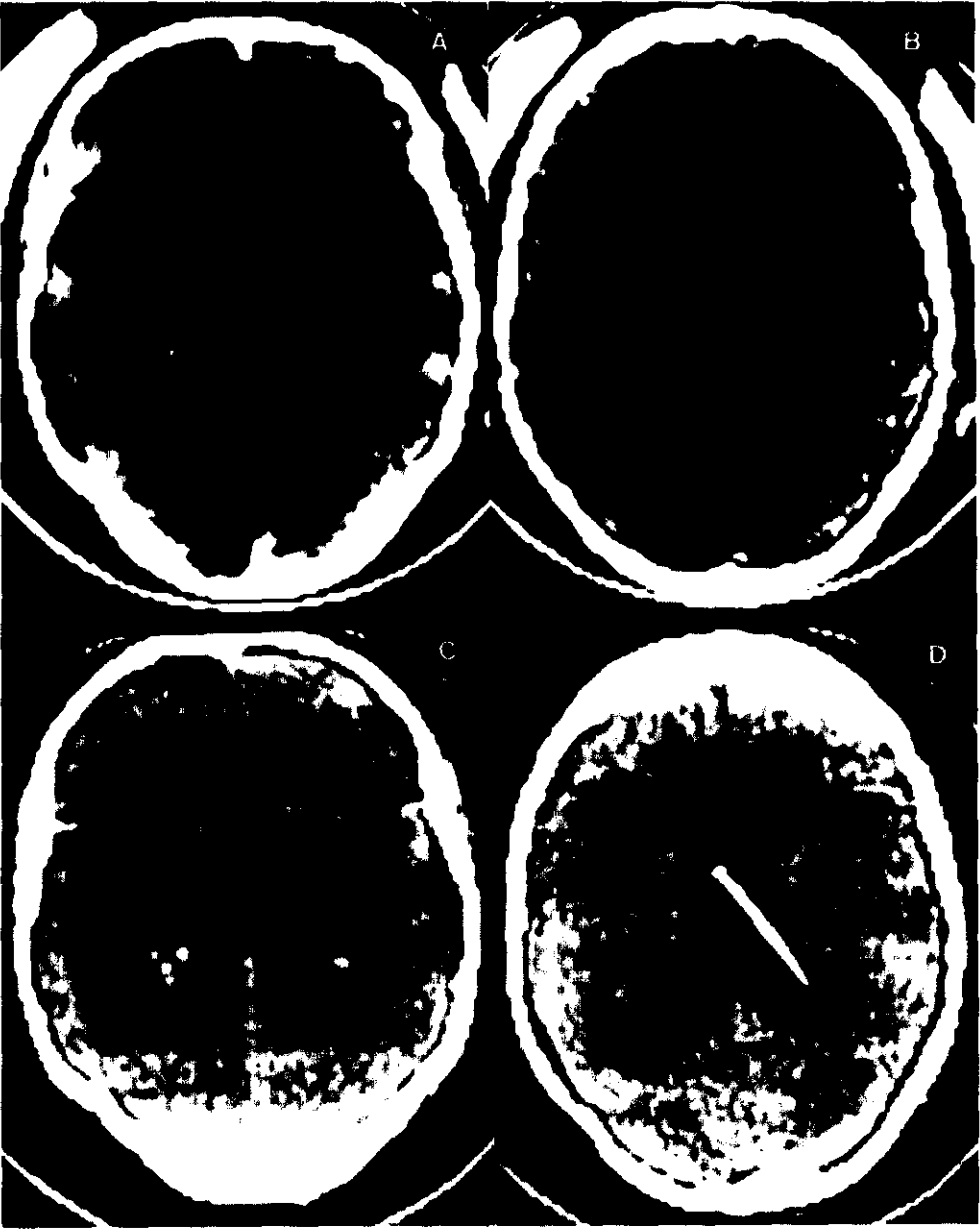
Síndrome de hipotensión de LCR intracerebral clara con mareo y cefalea posturales. Se practica TAC (figs. C y D) que muestra una disminución del tamaño ventricular y la aparición de higromas. Se liga la válvula y mejora.

Con fecha 27-1-81 se practica craniectomía descompresiva de fosa posterior y laminectomía de C1, apertura de la dura. Se evidencia descenso de la amígdala derecha. Se abre el IV ventrículo y se coloca tapón de músculo en el ovex que esta abierto. Se dejó la dura abierta.

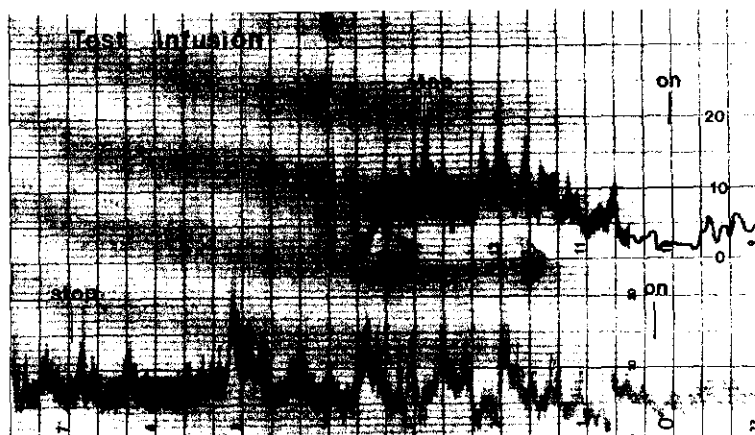
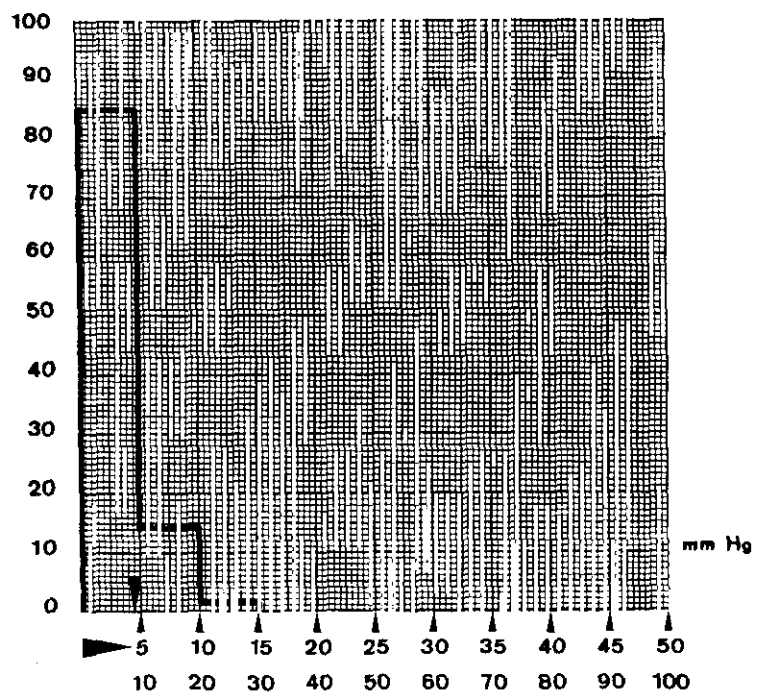
Por las características del test de infusión que no lograba subir la presión del LCR por encima de 15 mmHg. y por el llenado de la cisterna supracerebelosa con la Metrizamida se pensó que esta paciente tenía una ventriculostomía espontánea. La existencia en la TAC de surcos y cisternas patentes con tan importante dilatación ventricular en un sujeto joven va a favor también de que la hidrocefalia se hubiera compensado de alguna forma.

La utilidad de la derivación era dudosa en este caso y, efectivamente, la paciente no toleró su implantación. La disminución del tamaño ventricular tras la derivación no produjo beneficio alguno y desencadenó la formación de higromas bilaterales.

Se controló hasta el año 85 permaneciendo clínicamente bien con la válvula ligada. El tamaño ventricular no había disminuido. Se encuentra bien. Cree que su sintomatología no ha empeorado. Ocasionalmente disestesia dolorosa en dorso de mano izquierda que sube al codo y dura unos minutos. Cree que tiene más fuerza y mayor sensibilidad en las manos y en la exploración se objetivó esta mejoría de la fuerza y trofismo en las manos y de la sensibilidad al dolor y la temperatura.



X TIEMPO



## CASO Nº3.- V.S.C.

Mujer de 27 años.

### HISTORIA.-

Parto prolongado por megacefalia. De siempre cabeza grande. Diagnosticada de hidrocefalia en el periodo neonatal y no tratada. Retraso psicomotor. Aprende a leer y escribir en una escuela especial.

Hace seis meses sufre trauma craneal y desde entonces cefalea holocraneal diaria sin vómitos que ocasionalmente se acompaña de mareos y que a veces le despierta por la noche.

Episodios mal definidos de caída al suelo con sensación de mareo previo sin convulsiones.

### EXPLORACION.-

Megacefalia (perímetro cefálico 62 cm.).

Bajo coeficiente intelectual.

Fondo de ojo normal. Diferencia de ROT más vivos en el lado izquierdo. Resto de exploración normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. A).- Erosión de clinoides posteriores. Aparente aumento de diámetro AP con fosa posterior pequeña y deformidad con mayor tamaño del hemicraneo derecho.

TAC.- Hidrocefalia triventricular (++++) (fig. B). No hipodensidad periventricular. IV ventrículo pequeño. Surcos y cisternas patentes.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 4 mmHg; presión máxima 19 mmHg; presión media 7 mmHg. Se observan ondas de pequeña amplitud y duración de 12-18 min. de aparición nocturna. Test de infusión por vía ventricular con 2 ml/min. que es patológico. La infusión se suspende por subida de presión ininterrumpida.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (18-6-84).

### EVOLUCION.-

No hay cambios inmediatos. Subjetivamente se encuentra "más despejada" y la familia también aprecia mejoría. Disminuye el tamaño ventricular.

En septiembre del 84 comienza con cefaleas importantes y mareos y en el TAC de control se aprecia importante higroma subdural parieto-occipital izquierdo con efecto masa sobre ventrículo ipsilateral (fig. C). No se drenó.

En enero del 85 se retira la válvula por infección valvular (7-1-85).

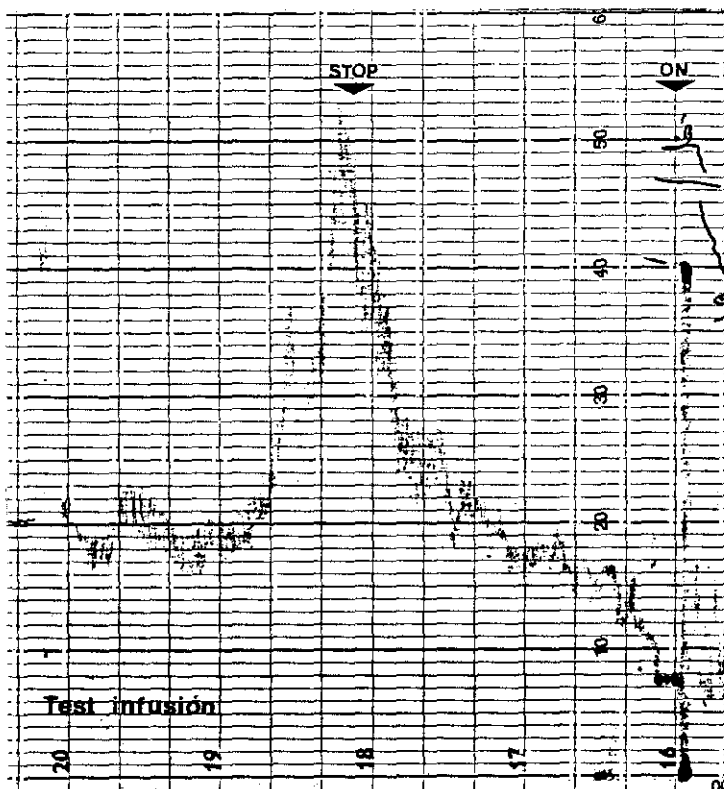
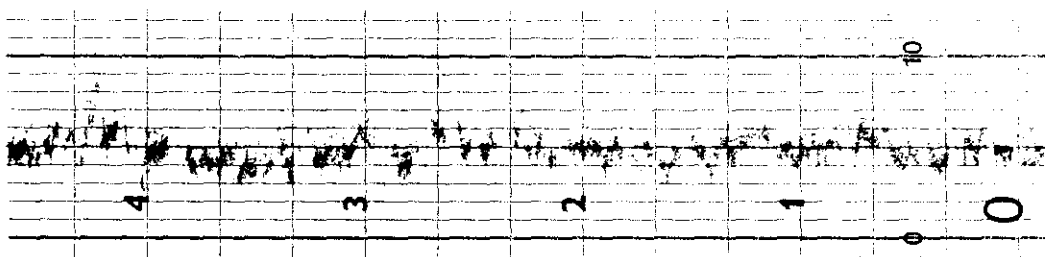
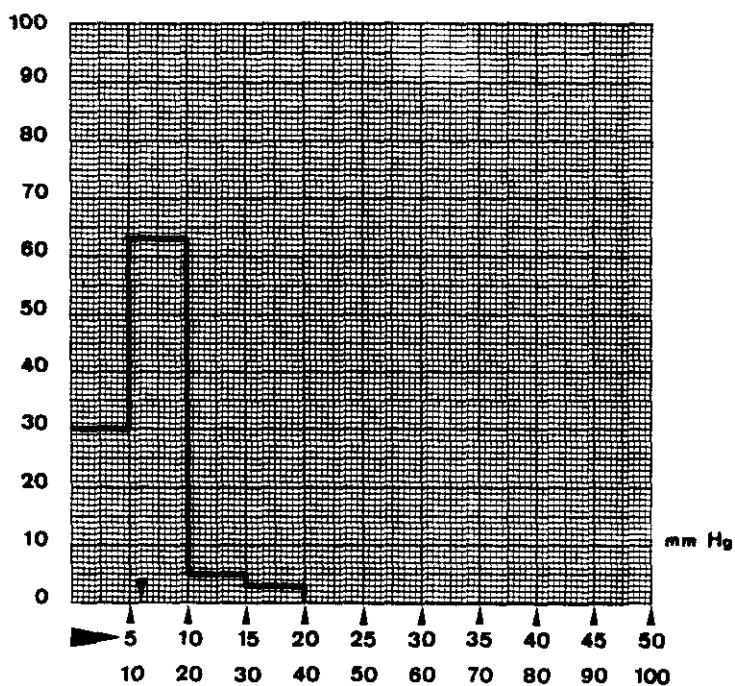
La familia encuentra que esta más torpe y anda peor desde que se retira la derivación, pero es difícil de objetivar.

En revisiones posteriores la exploración es semejante a la previa y el fondo de ojo es normal (año 87). En los TAC de control aparece una enorme dilatación ventricular.

Se trata de una hidrocefalia que se comporta como normotensa. Es una hidrocefalia obstructiva casi compensada que mejoró poco con la derivación y que no entra en coma al retirarla.



X TIEMPO



## CASO Nº4.- A.L.A.

Varón 47 años.

### HISTORIA.-

Parto normal. A los 6 meses de edad sufrió una meningoencefalitis y desde entonces el desarrollo psicomotor fue deficiente presentando megacefalia.

Hace 6 meses sin antecedentes previos de cefaleas comienza a sentir dolor continuo en vertex craneal "como si le martillearan". La cefalea no le despierta por las noches ni aumenta con la tos ni el esfuerzo. Refiere, además, mareos inespecíficos e inestabilidad en la marcha. Desde hace un mes cambio de caracter haciendose muy agresivo sobretodo durante las crisis de dolor.

### EXPLORACION.-

Megacefalia.

Importantes alteraciones de la memoria y del caracter. Parinaud. Dismetria y adiadococinesia izquierdas. Ataxia de la marcha. No éstasis papilar.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. C).- Megacefalia. Aumento de tamaño de la silla turca con erosión de clínoides posteriores, verticalización de su pared anterior y erosión del tuberculo sellar. Impresiones digitiformes.

Ventriculografía (figs. A y B).- No se rellena el IV ventrículo. Enorme dilatación de los ventrículos laterales y del III con un receso quiasmático que se mete en la silla.

TAC cerebral (figs. D y E).- Hidrocefalia triventricular (+++). Dilatación infundibular de los recessos suprapineal y supraquiasmático del III ventrículo. Desaparición de surcos de la convexidad y cisternas de la base. Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 3 mmHg; presión máxima 23 mmHg; presión media 8,5 mmHg. Se observan progresivas elevaciones en forma de onda en meseta con cresta mellada por ondas "B". Amplitud del pulso 4 mmHg. Test de infusión ventricular y lumbar con 2 ml/min. que demuestra una resistencia a la circulación del LCR normal aunque el test tiene un aspecto patológico en "dientes de sierra". Complianzas a nivel ventricular y lumbar estimadas mediante la inyección de un bolo de suero salino: 0,42 y 0,40 respectivamente.

### INTERVENCION.-

Ventriculostomía supraóptica (1-4-77). Se deja drenaje ventricular.

### EVOLUCION.-

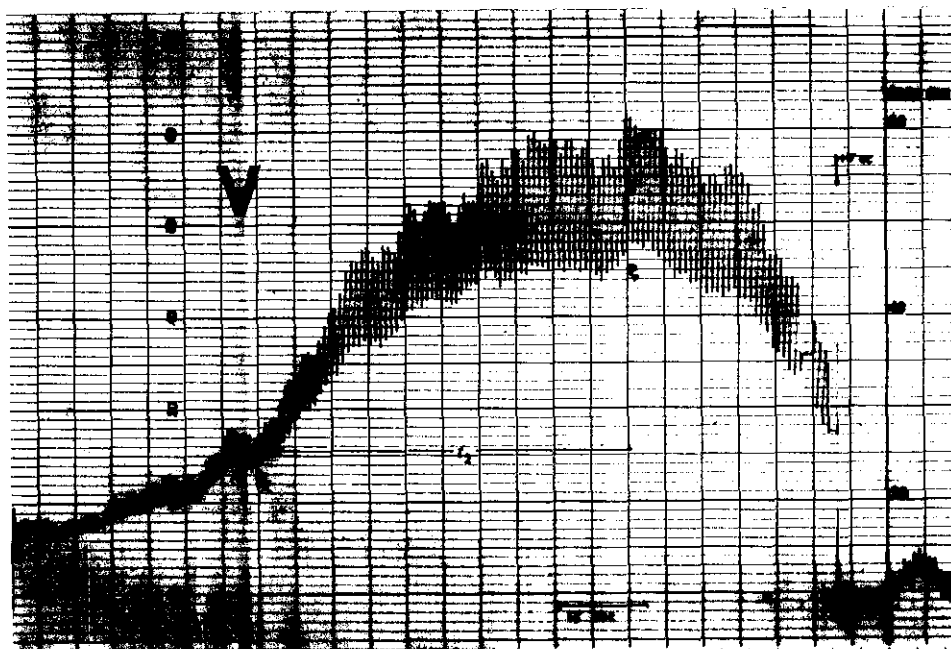
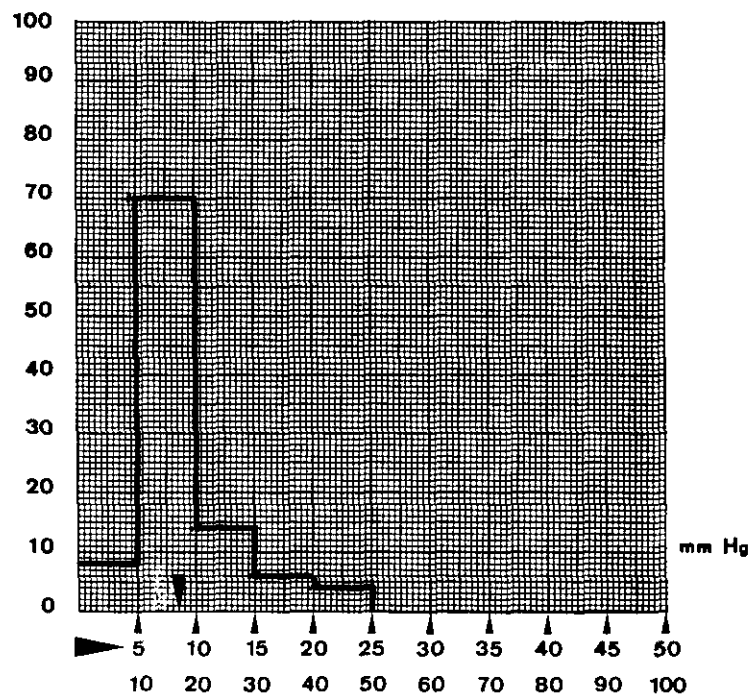
Tras la operación el paciente esta despierto. Cinco días después desaparece el Parinaud. El día 7-4-77 esta más subreactivo con cefalea y vómitos. Registro de PIC 23-25 mmHg. y se decide colocar drenaje ventricular. El día 11-4-77 se practica angiografía que muestra un pequeño casquete avascular en lado derecho. El día 15-4-77 se aprecia que el cierre del drenaje eleva la PIC a 22 mmHg. con cefalea. No tolera la retirada del drenaje: el día 20 se profundiza el coma con respiración de Cheyne-Stokes, anisocoria y descerebración izquierda. Se practican trépanos exploradores con resultado negativo y se vuelve a canular el ventrículo con salida de líquido a tensión remitiendo la anisocoria y las respuestas en descerebración. El día 25-4 apenas habia drenado líquido y persiste la anisocoria se colocó válvula de derivación ventrículo-atrial de Hakim de presión alta. Sufre hemorragia gástrica y fallece.

En este caso se practicó ventriculostomía en un paciente con meningitis antigua y probable bloqueo de los espacios subaracnoides. Por ello, retrospectivamente, se considera la indicación como errónea.

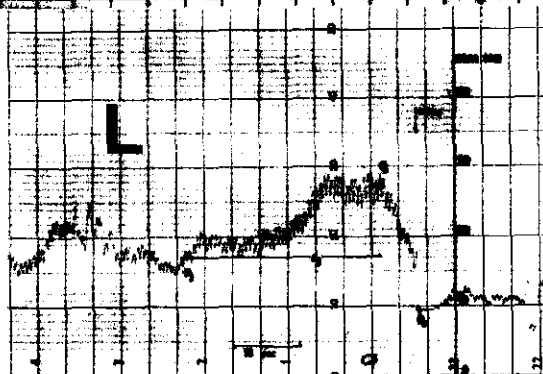


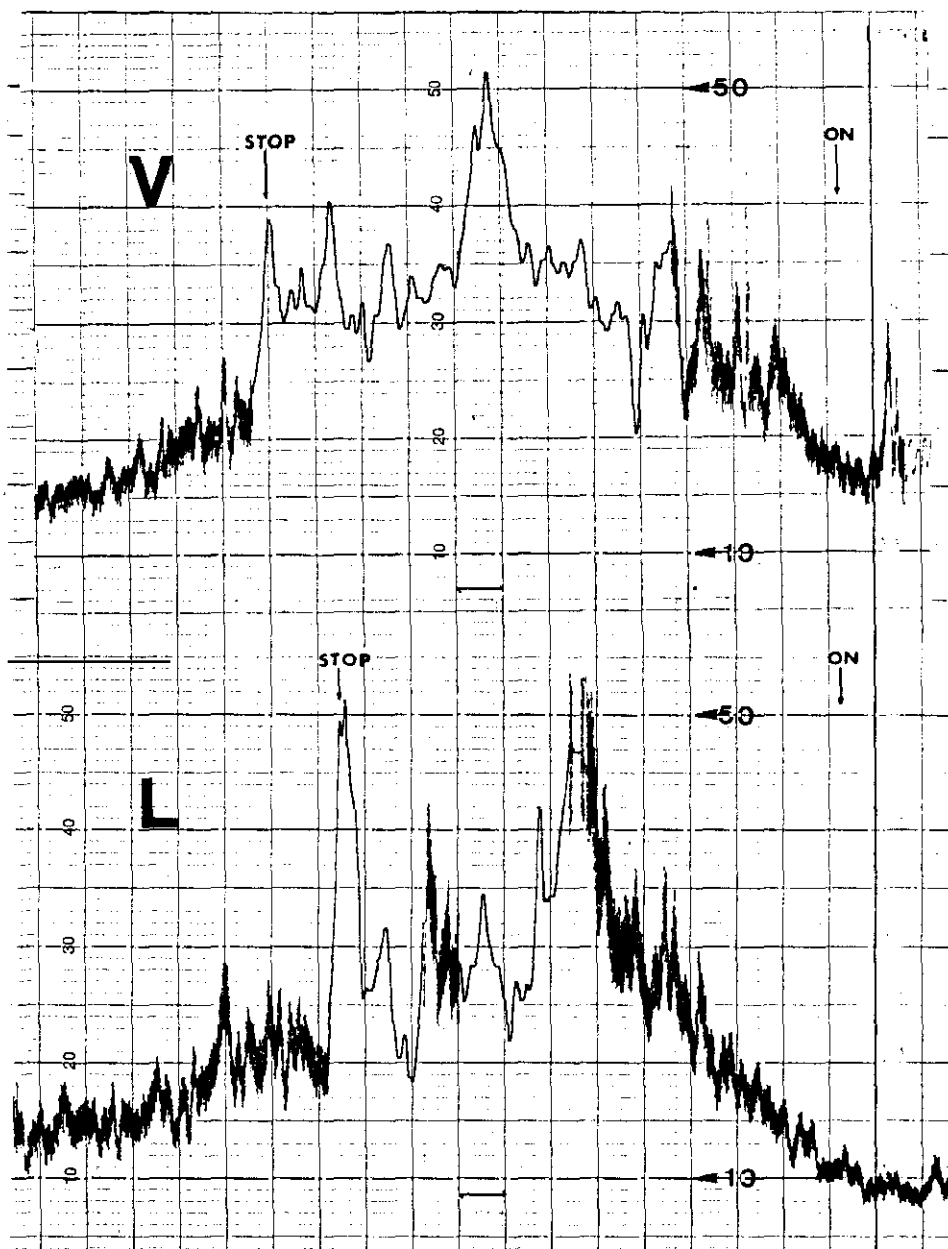


% TIEMPO



Test Compliance V y L





Test infusión Ventricular y Lumbar.

## CASO Nº5.- M.C.R.

Mujer 34 años.

### HISTORIA.-

Hace 20 años un episodio de pérdida de conciencia sin convulsiones.

Desde hace cuatro meses pérdida de memoria de fijación y síndrome depresivo así como amenorrea. La paciente ingresa en otro centro tras sufrir crisis convulsiva generalizada y nos es remitida (agosto 81) tras observar signos de hipertensión intracraneal crónica en la radiología simple de cráneo.

### EXPLORACION.-

La exploración neurológica es normal. Funciones superiores íntegras. Perímetro cefálico 59,5 cms.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. A).- Alteraciones típicas de estenosis acueductal. Aumento de las impresiones digitiformes.

TAC (figs. B y C).- Enorme dilatación triventricular (+++). III ventrículo de aspecto globuloso con dilatación del receso supraquiasmático. No hipodensidad periventricular, surcos y cisternas colapsados. IV normal. Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro continuo de presión intracraneal a nivel epidural: presión mínima 2 mmHg; presión máxima 26 mmHg; presión media 9,8 mmHg. Es de destacar la aparición de pequeñas elevaciones de la presión de duración entre 12 y 20 minutos con amplitud de 12-18 mmHg sobre las que aparecen ondas similares a las ondas "B". No se practica test de infusión.

### INTERVENCION.-

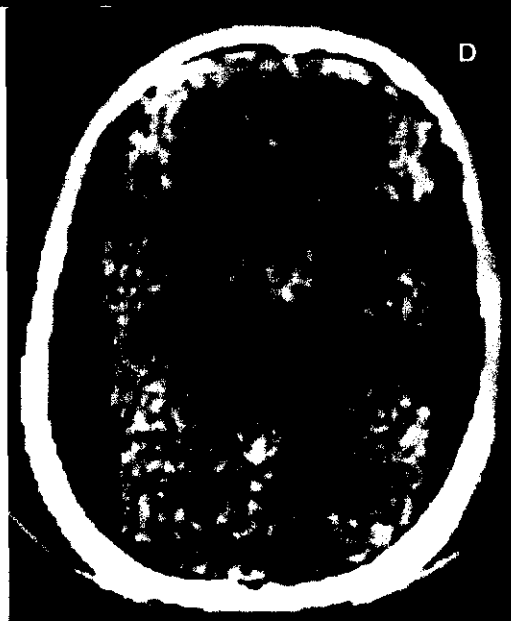
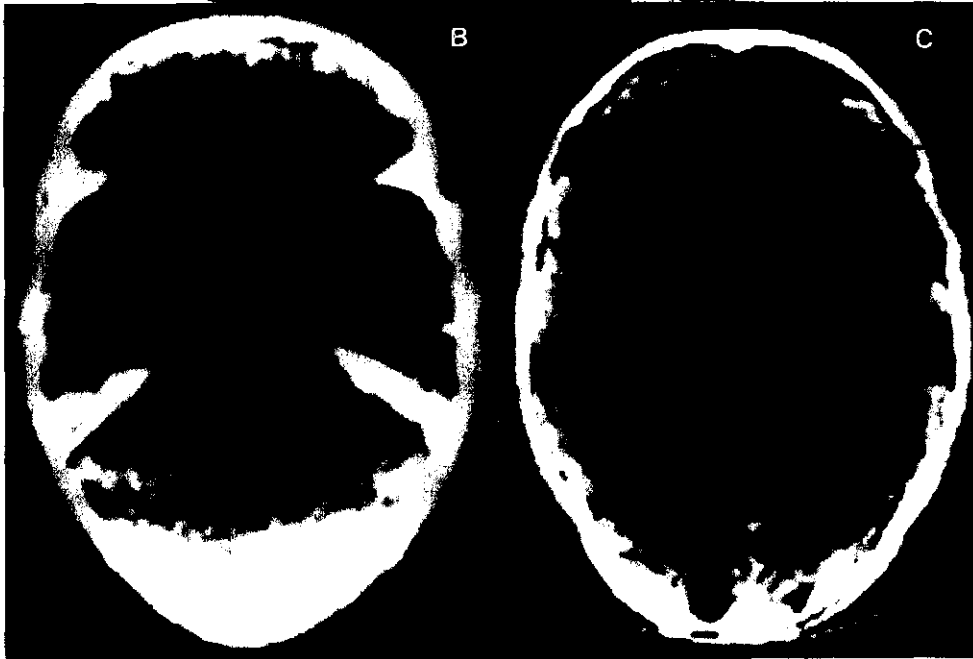
Se trató mediante derivación ventrículo-peritoneal (presión media). (3-10-85).

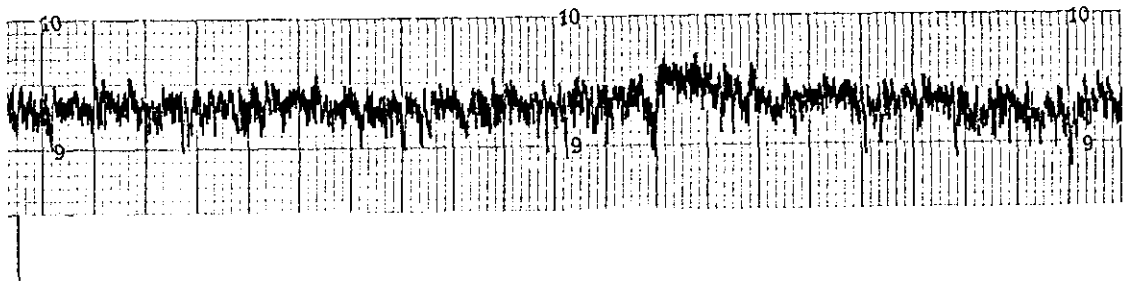
### EVOLUCION.-

En el postoperatorio cefaleas en relación con ortostatismo. En la TAC de control se aprecia pequeño higroma fronto-parietal izquierdo que no precisó tratamiento.

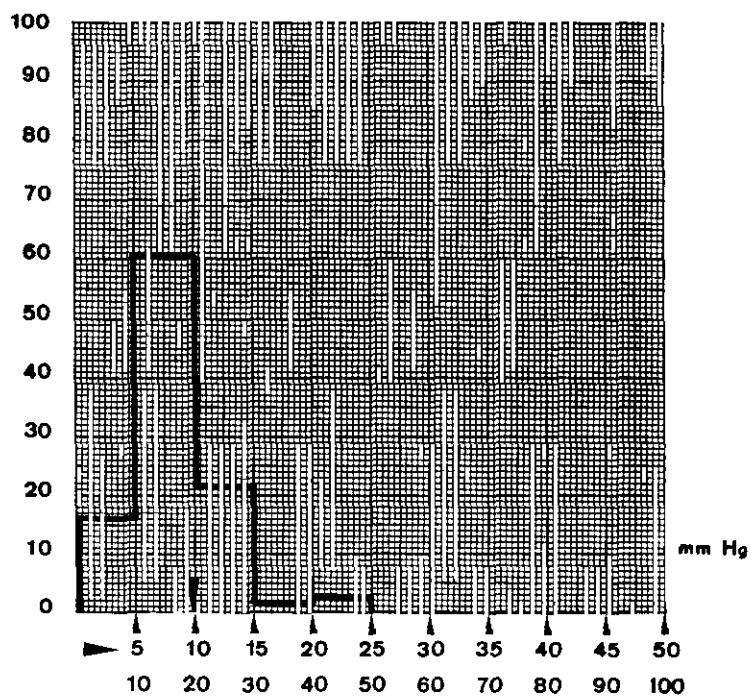
En la siguiente revisión, estando la paciente bien clínicamente, se demuestra enorme higroma subdural bilateral (fig. D). La exploración es normal y no requirió tratamiento.

En ulteriores visitas la situación clínica es la misma y persisten los higromas. Ultima revisión en enero del 89.





% TIEMPO



**CASO Nº6.- P.S.E.**

Mujer de 59 años de edad.

**HISTORIA.-**

Según refieren los familiares ya en el nacimiento tenía un tamaño cefálico mayor de lo habitual. El desarrollo psicomotor de la enferma fue normal y únicamente observaron caídas frecuentes en la marcha. Hacia los treinta años aumenta la frecuencia de estas caídas y se hace evidente que la enferma camina mal, arrastrando los pies y con tendencia a desviarse hacia los lados. Por la misma época comienza a sufrir crisis comiciales generalizadas con pérdida de conciencia, movimientos tónico-clónicos, emisión de espuma por boca, mordedura de lengua y relajación de esfínter vesical. Paralelamente a la aparición de estas crisis se inicia un cuadro de deterioro progresivo presentando la enferma ideas obsesivas, pérdida de memoria y abandono de las tareas domésticas. Hace cuatro años episodio brusco de pérdida de fuerza en extremidades derechas y disfasia que recuperó quedando en su situación previa en el transcurso de un año.

Ocasionalmente incontinencia de esfínter vesical.

**EXPLORACION.-**

Macrocefalia : 65 cm.

Consciente, desorientada. Falta de atención. Defecto de memoria de fijación. Apraxia motora.

Limitación de la mirada conjugada hacia arriba y abajo (Parinaud). Defecto de la convergencia.

Discreta hemiparesia derecha con aumento de tono. Hiperreflexia generalizada más marcada en extremidades derechas. Plantar en extensión derecho. Reflejos de liberación frontal positivos.

Imposible la estática y la marcha.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

EKG.- Exceso de actividad theta fundamentalmente en regiones fronto-temporales.

Gammagrafía cerebral.- Normal.

Rx cráneo.- Macrocefalia. Aumento de tamaño de la silla con erosión de las clinoides posteriores. Aumento de impresiones digitiformes.

TAC.- Enorme dilatación triventricular (+++). No se aprecian surcos ni cisternas. No hipodensidad periventricular. IV normal. Dilatación del recesso suprapineal con extensión posterior a la cisterna cuadrigemina y al vermis superior.

Ventriculografía.- Dilatación ventricular y estenosis de acueducto.

Neumoencefalografía.- El aire no pasa del IV ventrículo. Las cisternas de la fosa posterior se encuentran muy dilatadas existiendo una atrofia cerebelosa.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 5 mmHg; presión máxima 30 mmHg; presión media 11,3 mmHg. Se observan pequeñas salvas de ondas "B". Complianza ventricular 0,52. Test de infusión ventricular patológico. No se alcanza meseta.

**INTERVENCION.-**

Derivación ventrículo-peritoneal (enero del 78).

## **EVOLUCION.-**

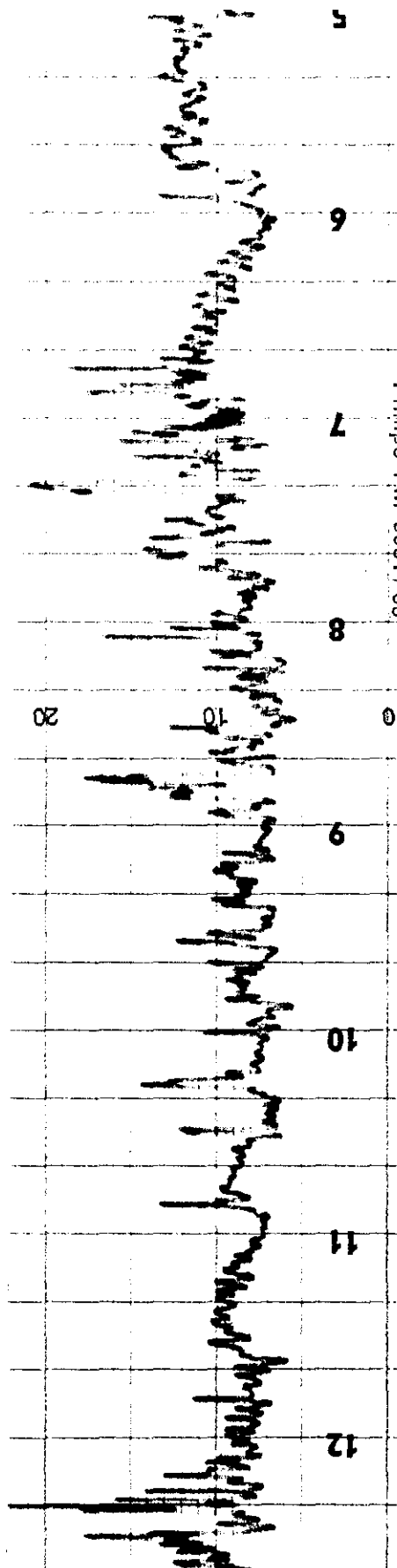
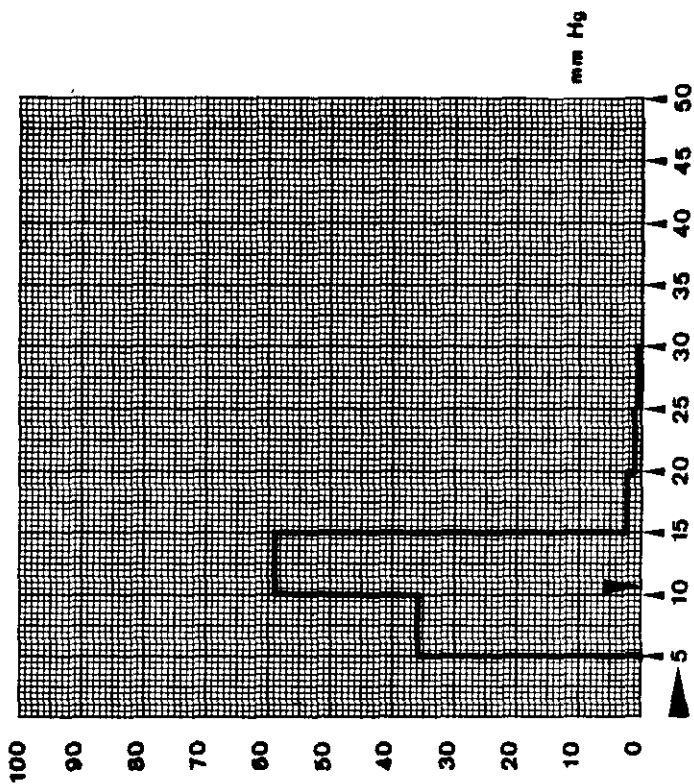
Muy discreta mejoría.

En los TAC de control el tamaño ventricular no ha disminuido y clínicamente persisten las alteraciones de esfínteres, de la marcha, disminución de juicio y raciocinio y desorientación.





X TIEMPO



## CASO N°7.- D.T.E.

Mujer 53 años.

### HISTORIA.-

Desde pequeña megacefalia. Fue tratada mediante gorros compresivos y sufría cefaleas que le dificultaban la asistencia a la escuela. Retraso psicomotor claro aunque discreto.

Coincidiendo con la menopausia las cefaleas se han acentuado. Refiere haber perdido memoria y presentar inestabilidad en la marcha. En los últimos años ha aparecido progresiva torpeza para manejar objetos en las labores caseras. Micción imperiosa.

### EXPLORACION.-

Macrocefalia (64 cm.). Retraso psicomotor. Estrabismo convergente de siempre.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Macrocefalia. Aumento de tamaño de la silla.

TAC (figs. A, B y C).- Hidrocefalia triventricular (+++). Dilatación globulosa del III ventrículo con dilatación infundibular de los recessos suprasellar y suprapineal. No se aprecian los surcos de la convexidad ni las cisternas basales ni silvianas.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 5 mmHg; presión máxima 20 mmHg; presión media 9,5 mmHg. Se observan tres elevaciones en forma de meseta de 20 minutos de duración y una amplitud de 16-20 mmHg con ondas "B" en su cresta. Salvas de ondas "B" raras a lo largo del trazado. No se practica test de infusión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (1-2-83).

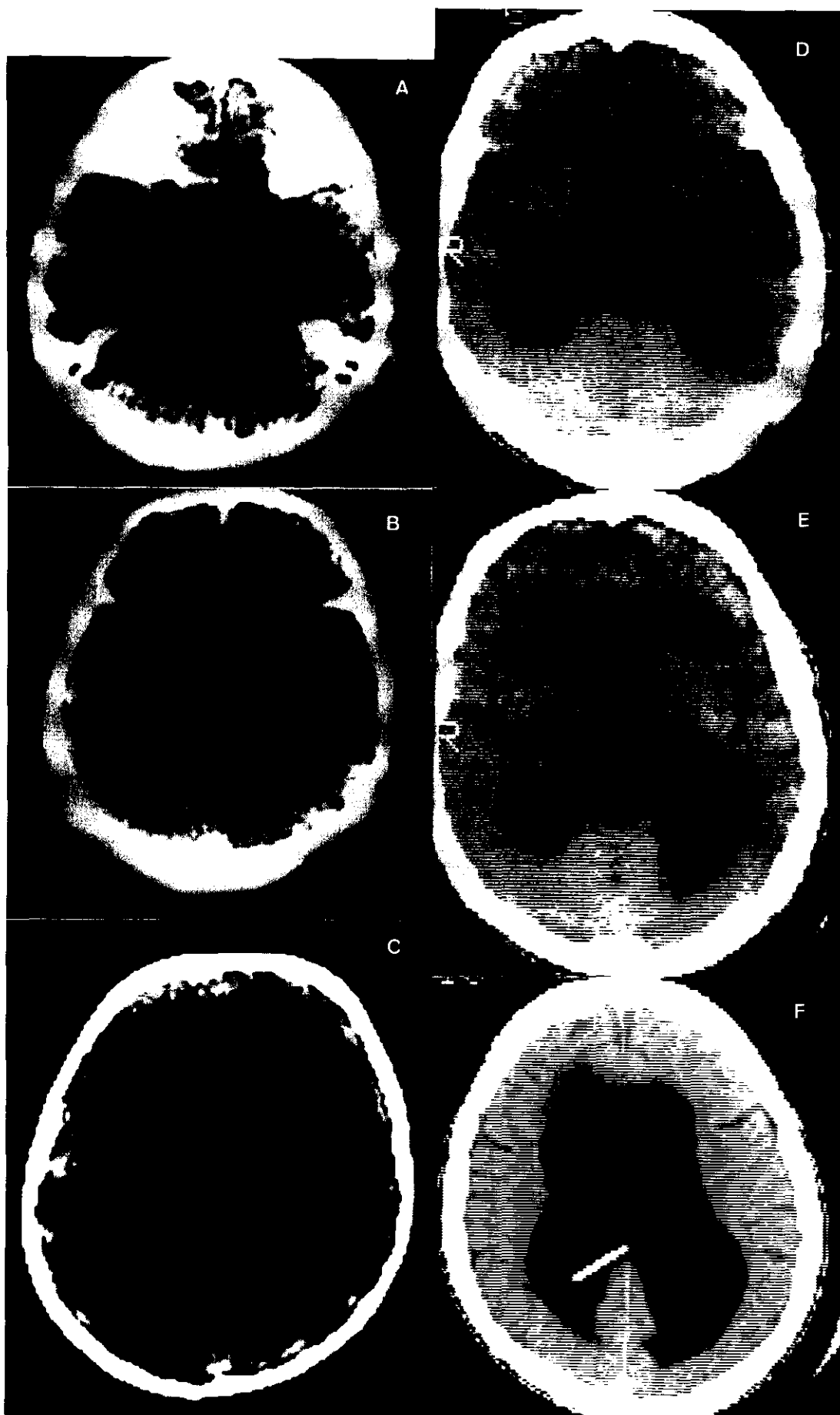
### EVOLUCION.-

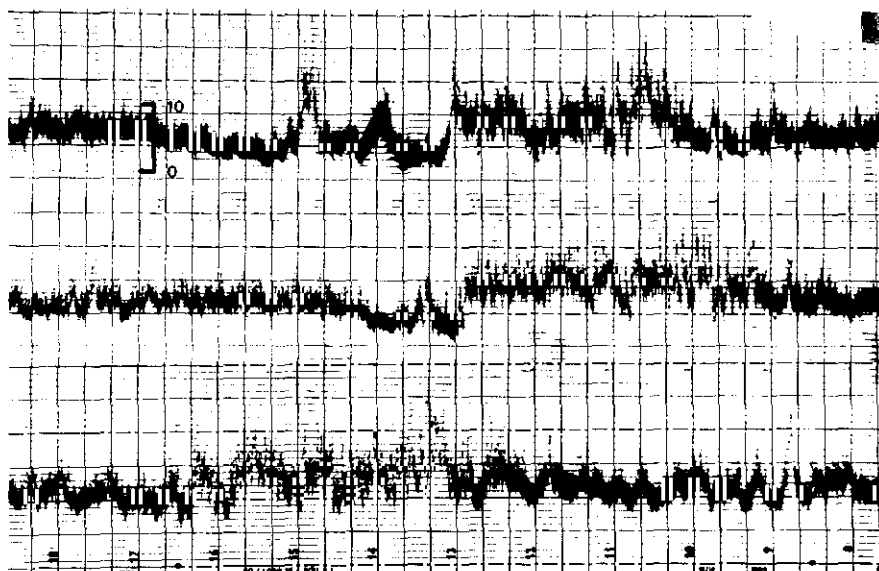
Cefaleas que duran hasta mes y medio después de implantada la derivación y que aumentan con la bipedestación. Aparece higroma en el TAC de control a la semana y media de la intervención junto con muy discreta disminución del tamaño ventricular, reaparición de los surcos corticales. El higroma persiste en el control de junio del mismo año.

Clinicamente la paciente mejora disminuyendo las cefaleas, mejorando la marcha y la habilidad de las manos. Mejor control de esfínteres.

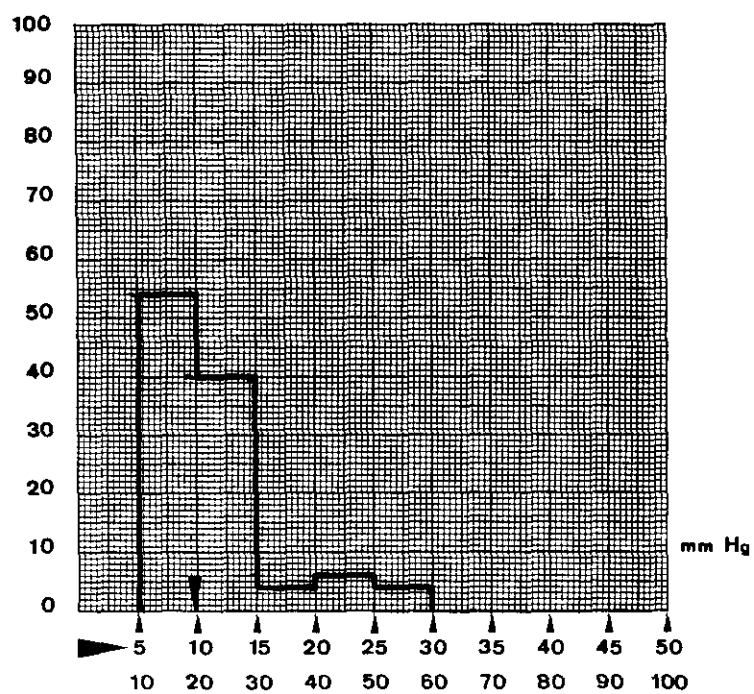
En marzo del 87 se revisa en consulta: la capacidad mental no ha mejorado como es lógico pero ha remitido el resto de la clínica. El tamaño ventricular es más pequeño en relación al previo y la cisternas son más evidentes.

Ultima revisión en junio del 89 esta igual con cefalea ocasional. Exploracion igual. Fondo de ojo sin éstasis. TAC superponible a los previos: surcos y cisternas patentes (fig. D, E y F).





% TIEMPO



**TIPO II**

## CASO Nº1.- B.M.L.

Varón 68 años.

### HISTORIA.-

No antecedentes de HSA, meningitis o trauma craneal.

Historia de diez años de evolución. De modo lentamente progresivo nota dificultad para la marcha que se hace insegura con aumento del polígono de sustentación y a pequeños pasos. La dificultad mayor es al iniciar la marcha, cinco años después es tan acusada que permanece prácticamente todo el día encamado. Posteriormente se añade pérdida de memoria para hechos recientes, desinterés por el medio y disminución de su capacidad de juicio y raciocinio. Finalmente pierde el control de esfínteres.

Desde el comienzo de la sintomatología sufre cefaleas intermitentes.

### EXPLORACION.-

Pérdida de memoria de fijación. Defecto en la atención. Reiteración motriz y apraxia ideomotriz. Apraxia de la marcha. Hiperreflexia generalizada. Grasping bilateral.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Analítica elemental y LCR normales.

EEG.- Normal.

Rx cráneo (fig. B).- Normal.

Ventriculografía con contraste positivo (fig. A).- Gran dilatación de los ventrículos laterales y menor del III. El contraste se queda detenido en el tercio superior del acueducto que esta considerablemente dilatado. Neumoencefalografía.- Se rellenan las cisternas de la base y un cuarto ventrículo de tamaño normal. Bloqueo del tercio superior del acueducto. en forma de "dedo de guante"

Angiografía cerebral.- Signos de dilatación ventricular.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro ventricular: presión mínima 3 mmHg; presión máxima 23 mmHg; presión media 9 mmHg. Se observan pequeñas ondas en "plateau" de 10-20 min. de duración y amplitud 10-18 mmHg y actividad profusa de ondas "B" a lo largo del trazado.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-atrial de baja presión (año 71)

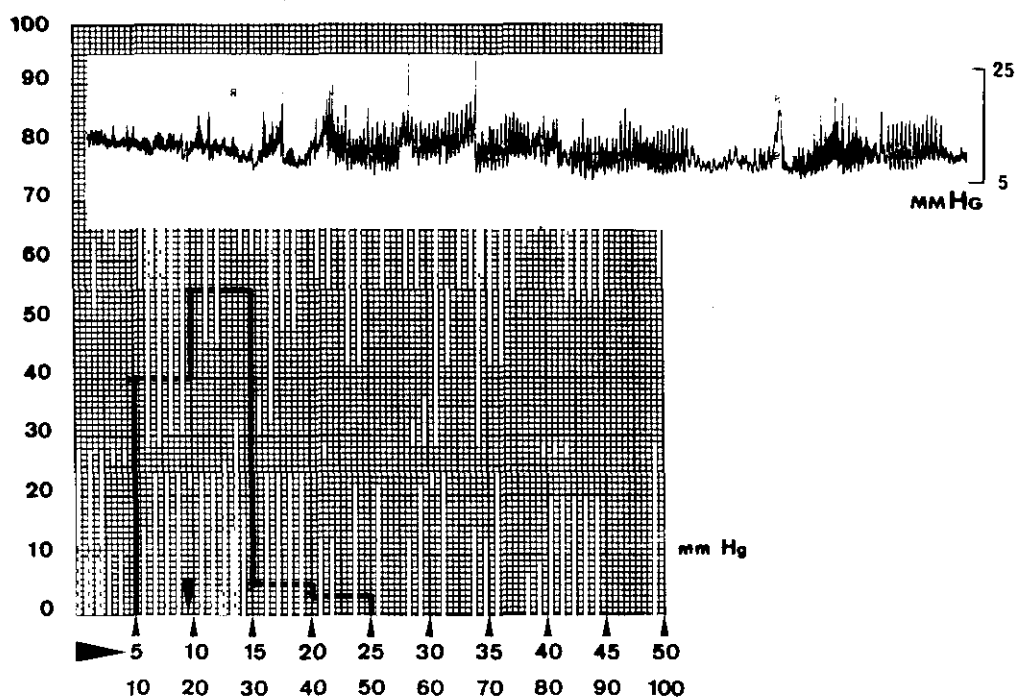
### EVOLUCION.-

Se obtuvo de inmediato un resultado espectacularmente favorable.

A los pocos días el paciente presento un hematoma subdural que se evacuo mediante trepanos con buena evolución.

En la última revisión en junio del 77 cuando el enfermo tenía 74 años de edad (seis años después) tiene muy buena situación clínica. No demencia. Bien orientado y coherente. No esfínteres. Marcha bien. La válvula funciona.

%TIEMPO





## CASO Nº2.- M.M.C.

Mujer de 53 años.

### HISTORIA.-

Clínica de 10 meses de evolución de caídas bruscas al suelo sin convulsiones, déficit de memoria reciente, alteraciones de la marcha e incontinencia de esfínteres.

### EXPLORACION.-

Paciente bradipsíquica, desinteresada por el medio. Incapacidad para la marcha con marcada apraxia. Resto de la exploración sin alteraciones. Fondo de ojo normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

EEG.- Lentificación global del trazado.

Rx cráneo.- Desmineralización del dorso sellar.

TAC (fig. 1A y B).- Hidrocefalia triventricular (++). Dilatación infundibular del receso supraquiasmático. Hipodensidad periventricular. Desaparición de surcos de la convexidad y cisternas basales.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-atrial (90-125 Hakim) (16-1-80) practicada en otro Servicio.

### EVOLUCION.-

Mejoría inmediata tras la derivación. Diez meses después reaparece el mismo cuadro y se demuestra en la TAC hidrocefalia que obliga a cambiar la válvula con mejoría inmediata.

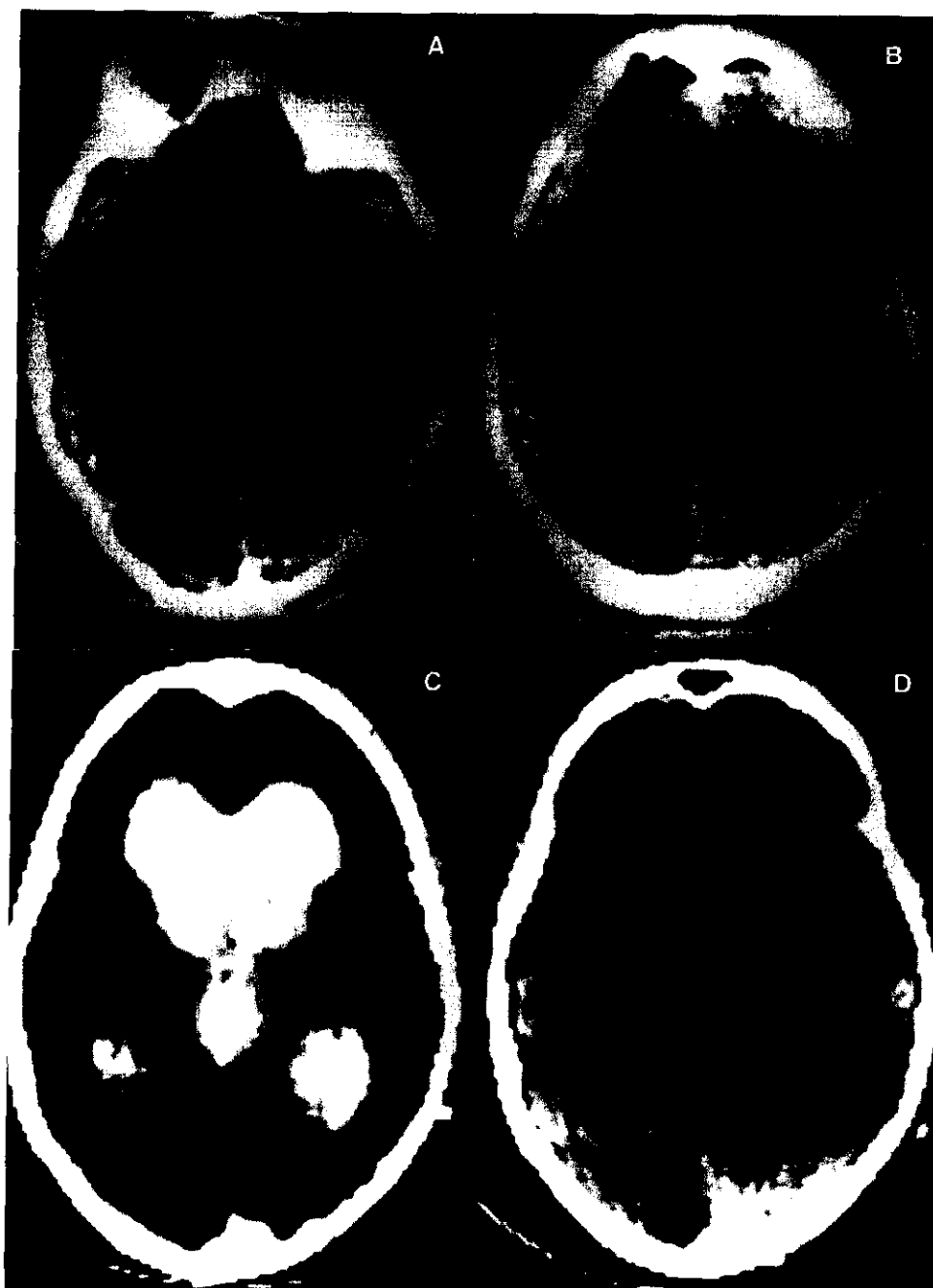
Tres años después (año 83) con 57 años acude a nuestro Servicio con clínica similar. En la exploración se encuentran unos reflejos de liberación frontal positivos, grasping positivo, apraxia de la marcha, ROT policinéticos. En la TAC se encuentra una marcada dilatación ventricular. Se practicó TAC con Metrizamida intraventricular (fig. 1C) que no pasa al IV ventrículo ni a las cisternas de la fosa posterior el primer día y sí al siguiente día de la inyección.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular (fig. 2A): presión mínima 8 mmHg; presión máxima 30 mmHg; presión media 17 mmHg. Pulso con amplitud de 5-6 mmHg. Se practica test de infusión con 2 ml/min. por vía ventricular que se suspende por cefalea y bradicardia antes de alcanzar una presión de 30 mmHg. Se practica interconexión ventrículo-lumbar con un sistema de tubos externalizado tras haber llevado a cabo drenaje ventricular contra nivel de 15 mmHg. La presión balanceada baja y oscila entre 12 y 17 mmHg. La infusión de 1,6 ml/min. no eleva la presión por encima de lo normal siendo la resistencia calculada de 76 mmH<sub>2</sub>O/ml/min (fig. 2B). Este resultado sugiere la práctica de operación derivativa intracraneal.

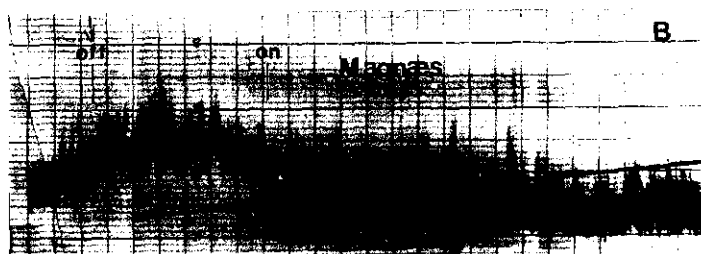
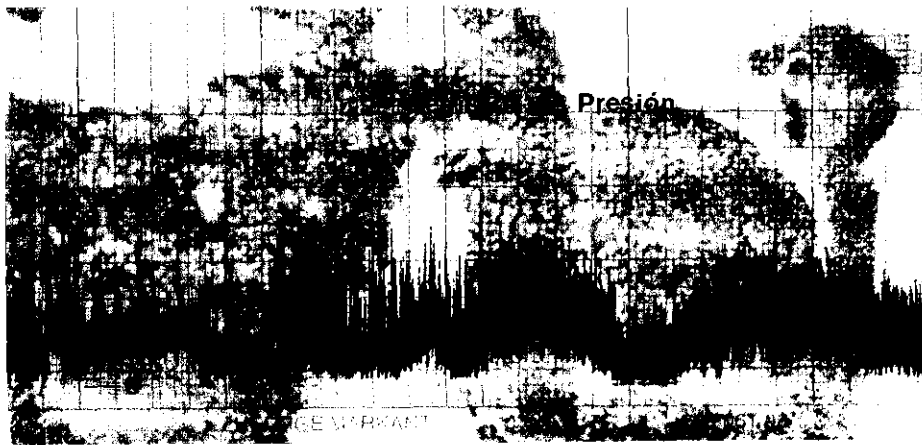
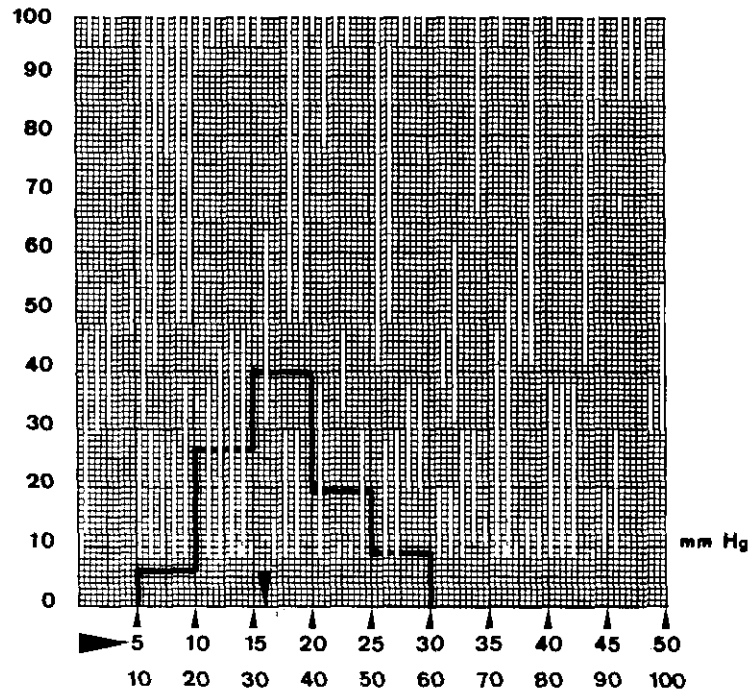
Con fecha 8-III-83 se practica derivación interna según técnica de Torkildsen. En el postoperatorio sufre un pneumoencefalo. La paciente no mejoró clínicamente y los ventrículos se quedaron del mismo tamaño. Se registraron presiones lumbares similares a las previas.

Se decide volver a practicar derivación ventrículo-peritoneal tras de la cual mejora completamente. Tiene higroma bilateral sin clínica. Se registran presiones más bajas.

En los controles siguientes continua bien.



% TIEMPO



## CASO N°3.- J.B.D.

Varón 69 años.

### HISTORIA.-

Antecedente de crisis comiciales temporales desde hacía años.

Desde hace aproximadamente dos años déficit progresivo de memoria reciente y demencia progresiva. Desde hacía tres meses alteraciones de la marcha que finalmente es imposible confinando al paciente en cama, discontrol de esfínteres. Desde 15 días antes subreactivo ingresando estuporoso.

### EXPLORACION.-

Paciente subreactivo. Obedece órdenes con dificultad, abre ojos al dolor. Paresia de miembros inferiores. Reflejos de liberación frontal positivos. Fondo de ojo: no éstasis papilar.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Normal.

TAC.- Dilatación ventricular supratentorial (++).

TAC con contraste intraventricular.- Se evidencia un retraso en la eliminación del contraste que persiste más de 48 horas en los ventrículos. Además se evidencia una reabsorción periventricular del mismo.

Ventriculografía.- Muestra la estenosis acueductal.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular (fig. 2A): presión mínima 0 mmHg; presión máxima 15 mmHg; presión media 10 mmHg. Amplitud 3,5 mmHg. Se registran un 38% de ondas "B". Test de infusión por vía lumbar (fig. 2B) a 2 ml/min.: resistencia 16,7 mmHg\*ml/min.

### TRATAMIENTO.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media.

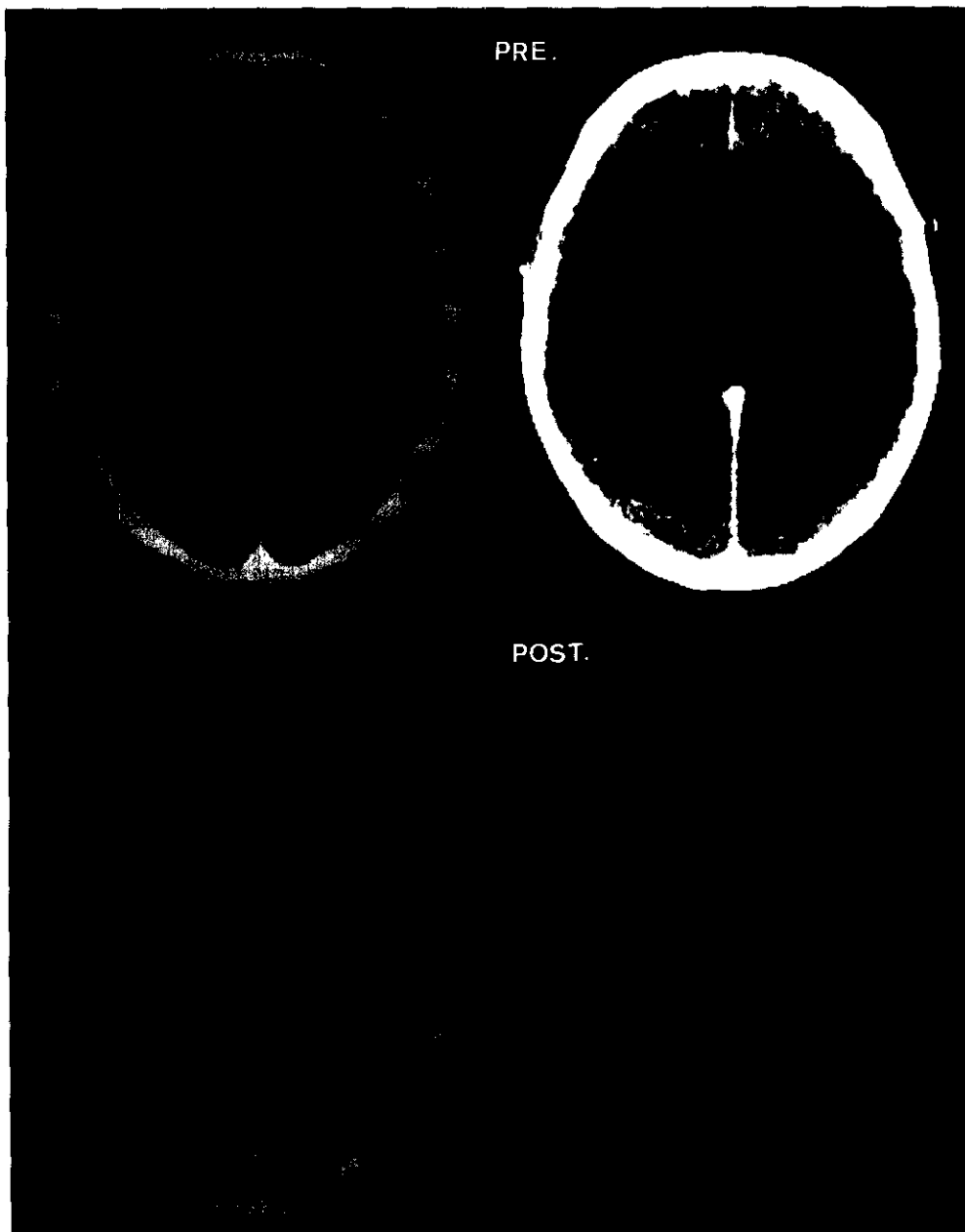
### EVOLUCION.-

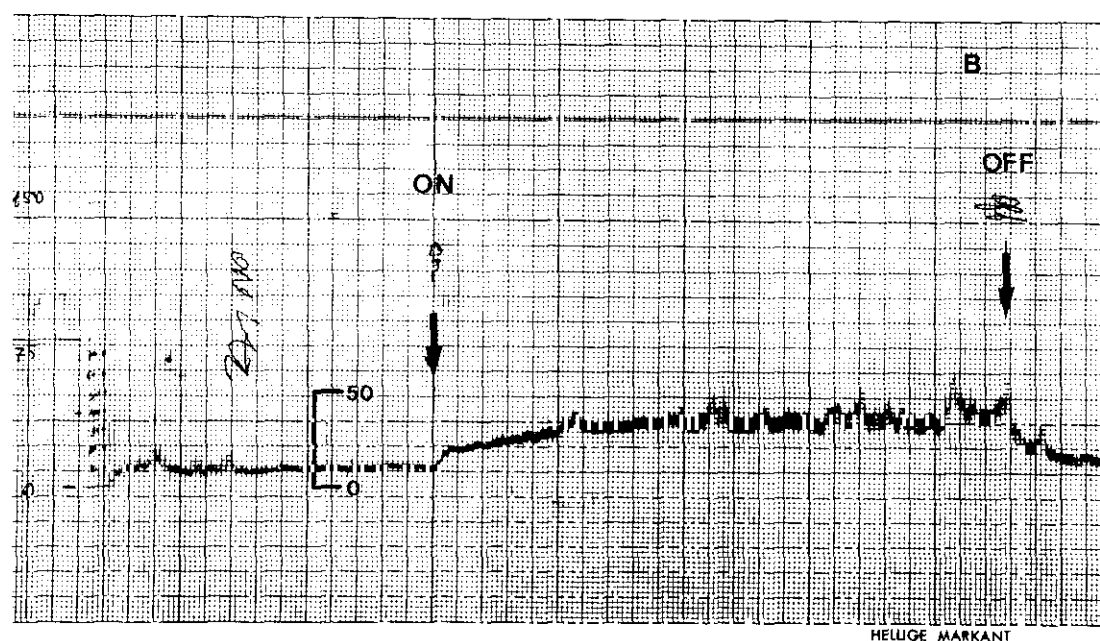
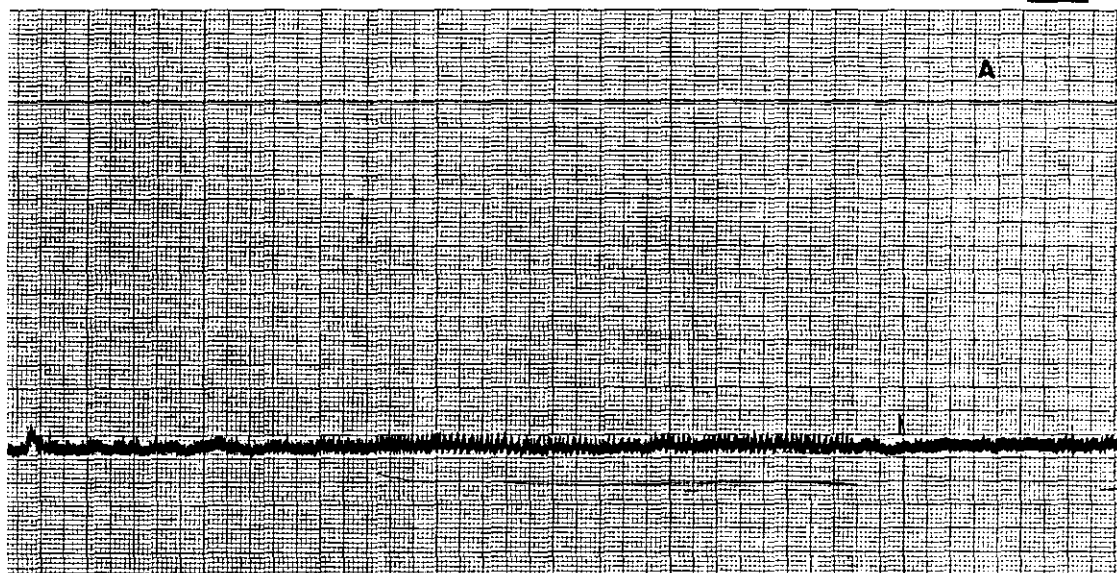
Mejoría espectacular inmediata. Al día siguiente esta consciente y orientado. Es capaz de caminar con ayuda. Controla esfínteres.

Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR: La medida de la presión por vía lumbar muestra una presión constante de 6 mmHg, la amplitud del pulso es prácticamente inexistente. Al bombear el reservorio valvular la presión cae por debajo de 0 mmHg.

Después de unos meses bien reingresa por dificultad para despertarse por las mañanas demostrándose en la TAC un "slit ventricle". No tolera la implantación de una válvula de presión alta con la que se torna subreactivo y tampoco la implantación de un mecanismo antisifón. Se deja con válvula de presión media con la que vuelve a mejorar pero aparece de nuevo el "slit ventricle" y una infección valvular. Estando con tratamiento antibiótico sufre sepsis por Candida y muere.

1





## CASO N°4.- F.G.L.

Varón 56 años.

### HISTORIA.-

Historia previa de 3 años de depresión por la que precisó ingreso en varias ocasiones.

Episodios de cefalea.

Desde hace 18 meses pérdida progresiva de memoria. Episodios de amnesia global transitoria de unos 30 minutos de duración en los que se pierde: podría tratarse de "fugas" por crisis complejas del lobulo temporal. Desde hace meses crisis generalizadas con pérdida de conciencia, convulsiones tónico-clónicas y relajación de esfínteres con una frecuencia de una al mes.

Desde hace meses dificultad en la marcha que se instaura de modo progresivo.

### EXPLORACION.-

Apraxia de la marcha.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

TAC.- Dilatación triventricular. IV normal. No hipodensidad periventricular. Surcos y cisternas patentes.

RMN.- Se aprecia el mismo grado de dilatación ventricular. Se evidencia en los cortes sagitales la estenosis acueductal. Se descarta patología tumoral.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro presión ventricular: presión mínima 0 mmHg; presión máxima 22 mmHg; presión media 10 mmHg. Aparecen 4-5 elevaciones de la presión en "meseta" a lo largo del trazado.

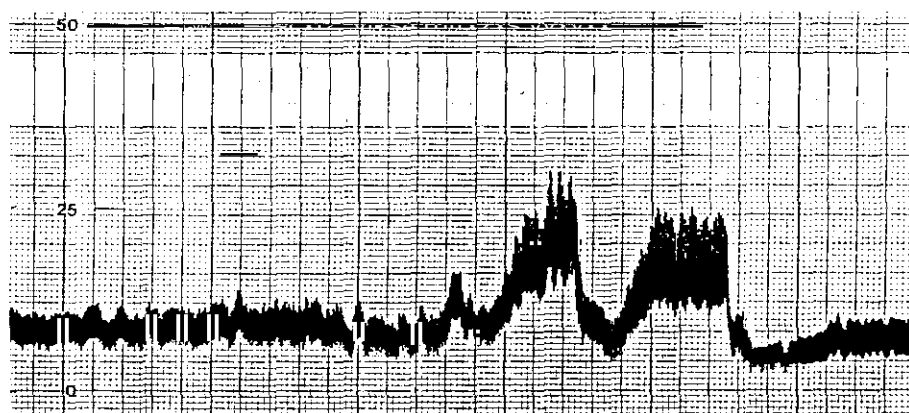
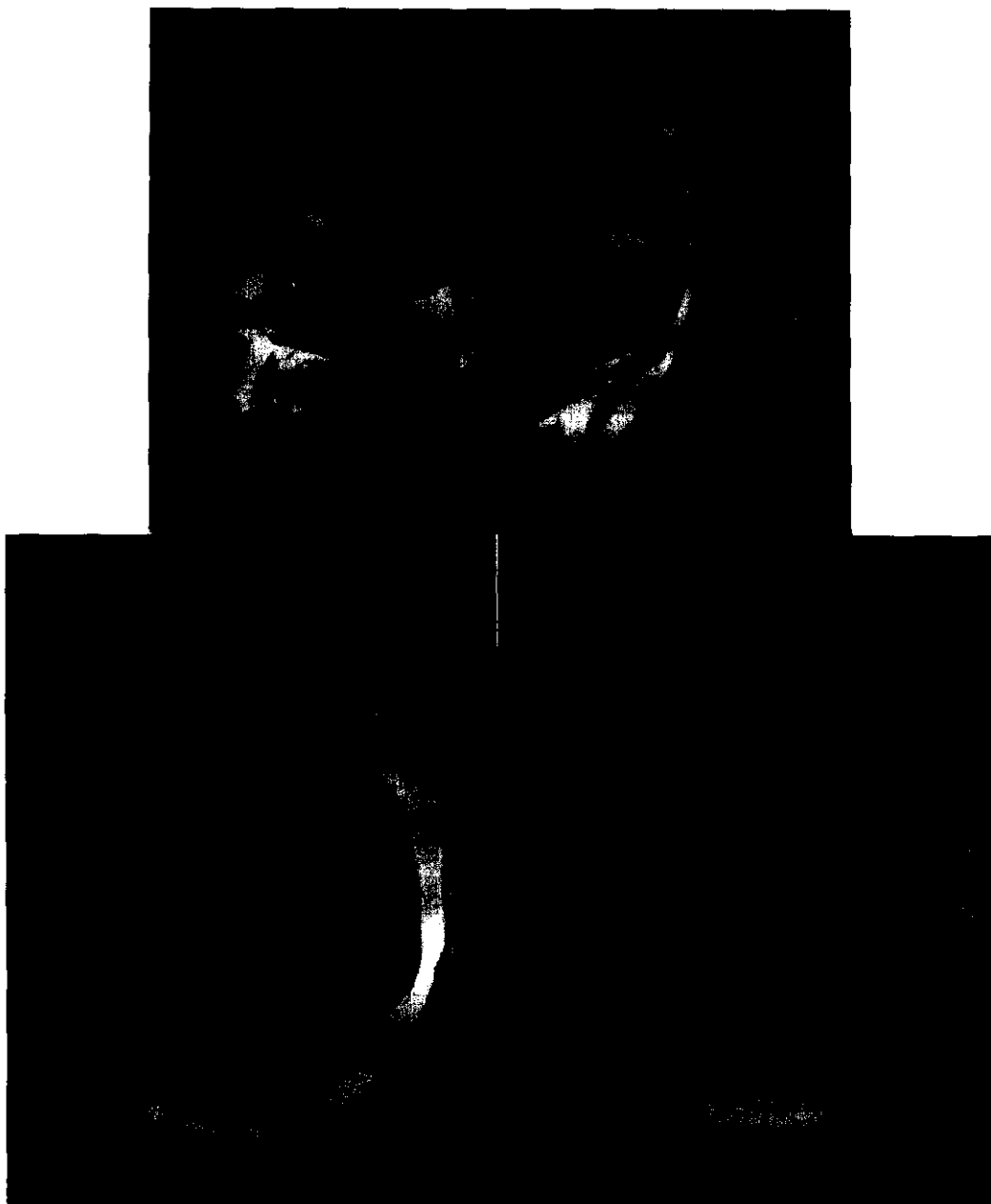
### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (12-XII-89)

### EVOLUCION.-

Mejoría inmediata de la clínica.

En las revisiones de mayo del 90 persiste dilatación ventricular en la TAC pero clinicamente la paciente esta bien: hace vida normal, no alteraciones de la marcha ni alteraciones de esfínteres.





**CASO Nº5.- A.H.E.**

Mujer 54 años.

**HISTORIA.-**

Bajo nivel intelectual de siempre.

Desde hace tres meses sufre cefalea frontal insidiosa que se irradia a toda la cabeza. El dolor la despierta por las noches. A veces nauseas. Ocasionalmente episodios de unos segundos de duración de visión borrosa.

Desde hace un año pérdida de memoria de fijación.

Desde hace un año también acúfenos pulsátiles y pérdida de audición.

**EXPLORACION.-**

Mala colaboración. Bajo nivel intelectual. Disminución de memoria de fijación. Disminución de agudeza visual OI. Romberg inestable.

No éstasis papilar.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Destrucción del dorso sellar y pared anterior verticalizada. TAC (fig. A y B).- Hidrocefalia triventricular moderada (+). Dilatación de astas temporales. Dilatación del infundíbulo supraquiasmático. III globuloso. No hipodensidad periventricular.

Arteriografía.- Signos de hidrocefalia.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 3 mmHg; presión máxima 23 mmHg; presión media 3,4 mmHg. Se observa actividad recurrente de ondas "B" profusa a lo largo del registro. Test de infusión con 1,8 ml/min. anormal. Resistencia calculada 249 mmH<sub>2</sub>O/ml/min.

**INTERVENCION.-**

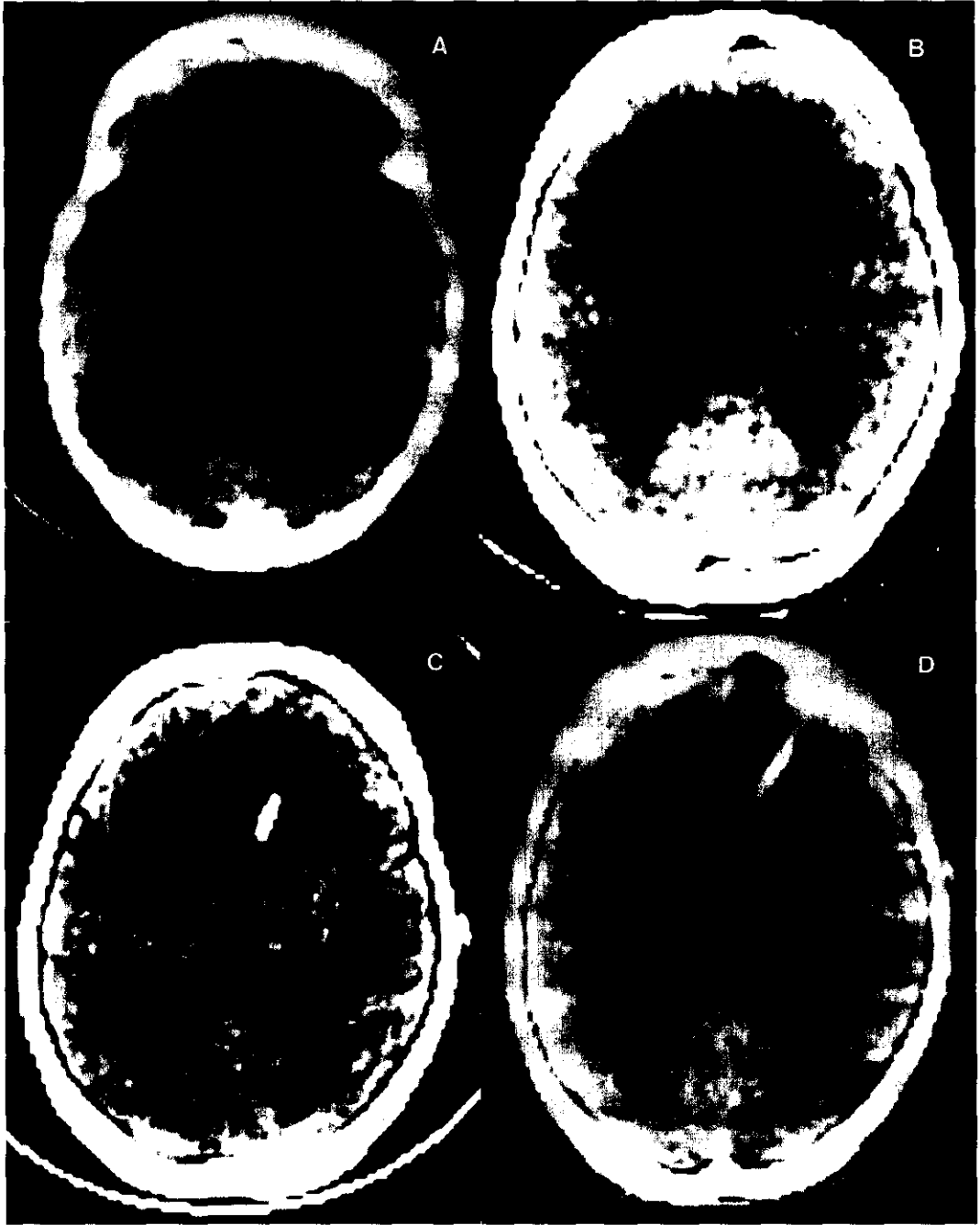
Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (julio 83).

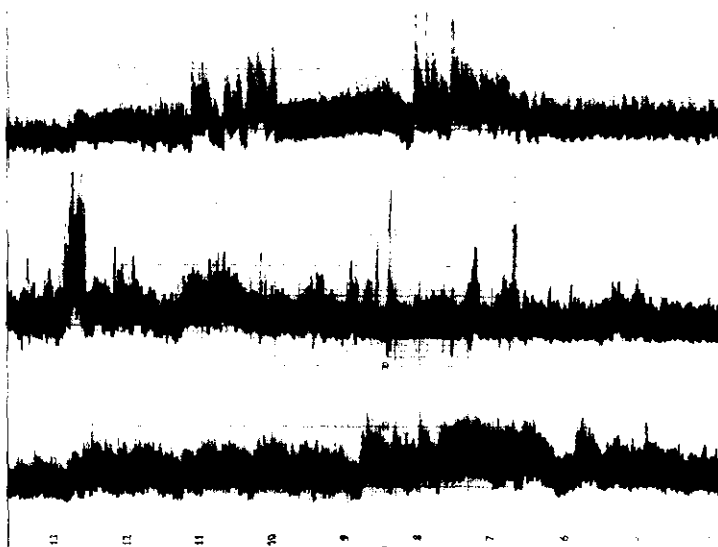
**EVOLUCION.-**

La paciente mejora subjetivamente del todo. La TAC de control (fig. C) demostró la disminución del tamaño ventricular así como la aparición de las cisternas de la base y de los surcos de la convexidad.

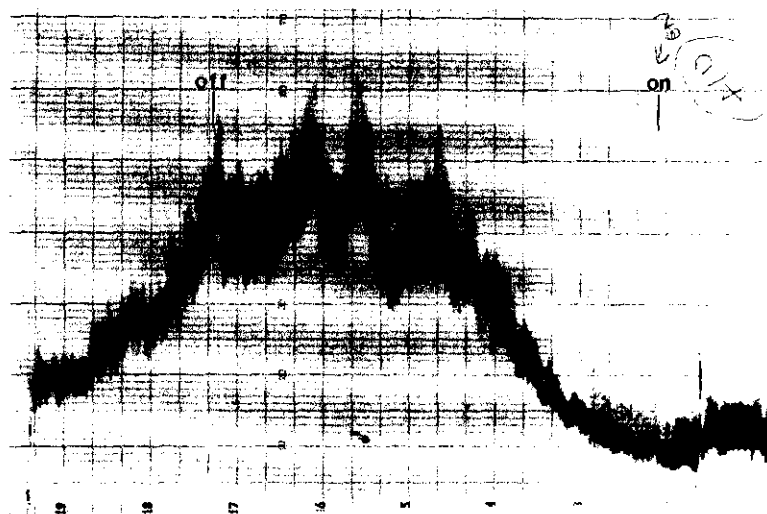
En agosto del mismo año sufre un episodio de malfunción valvular (fig. D). Se sospecha infección del sistema que se retira y la paciente mejora con tratamiento volviéndose a implantar la válvula.

Fallece en un episodio de malfunción valvular a finales del año.





Registro de Presion Ventricular



Test infusión

**CASO N°6.- J.S.C.**

Varón de 58 años de edad.

**HISTORIA.-**

Pérdida de memoria de fijación de 3-4 años de evolución acompañada de apatía y bradipsiquia progresivas. El cuadro ha ido progresando hasta abocar a una inhibición psicomotriz severa. Cefaleas intermitentes.

Desde hace un año alteraciones de la marcha que ejecuta a pequeños pasos, con inestabilidad y dificultad al levantarse y sentarse.

No trastornos de esfínteres

**EXPLORACION.-**

Macrocefalia (61 cm.).

Bradipsíquico. Inhibición psicomotriz. Deficit de memoria de fijación. Reflejos de liberación frontal positivos.

Fondo de ojo con palidez de papila bilateral. Dismetría bilateral. Marcha apráxica y con aumento de la base de sustentación.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Depresión de la lámina cribosa. Erosión del dorso sellar y de las clinoides posteriores. Verticalización de la parte anterior del suelo sellar. Exajeración de la concavidad del clivus. Platibasia.

TAC (figs. A y B).- Enorme dilatación triventricular (+++) con invaginación del receso supraóptico en la región sellar y dilatación también del receso suprapineal. No se ven cisternas basales ni surcos de la convexidad. Hipodensidad periventricular.

No se practica estudio de la dinámica del LCR.

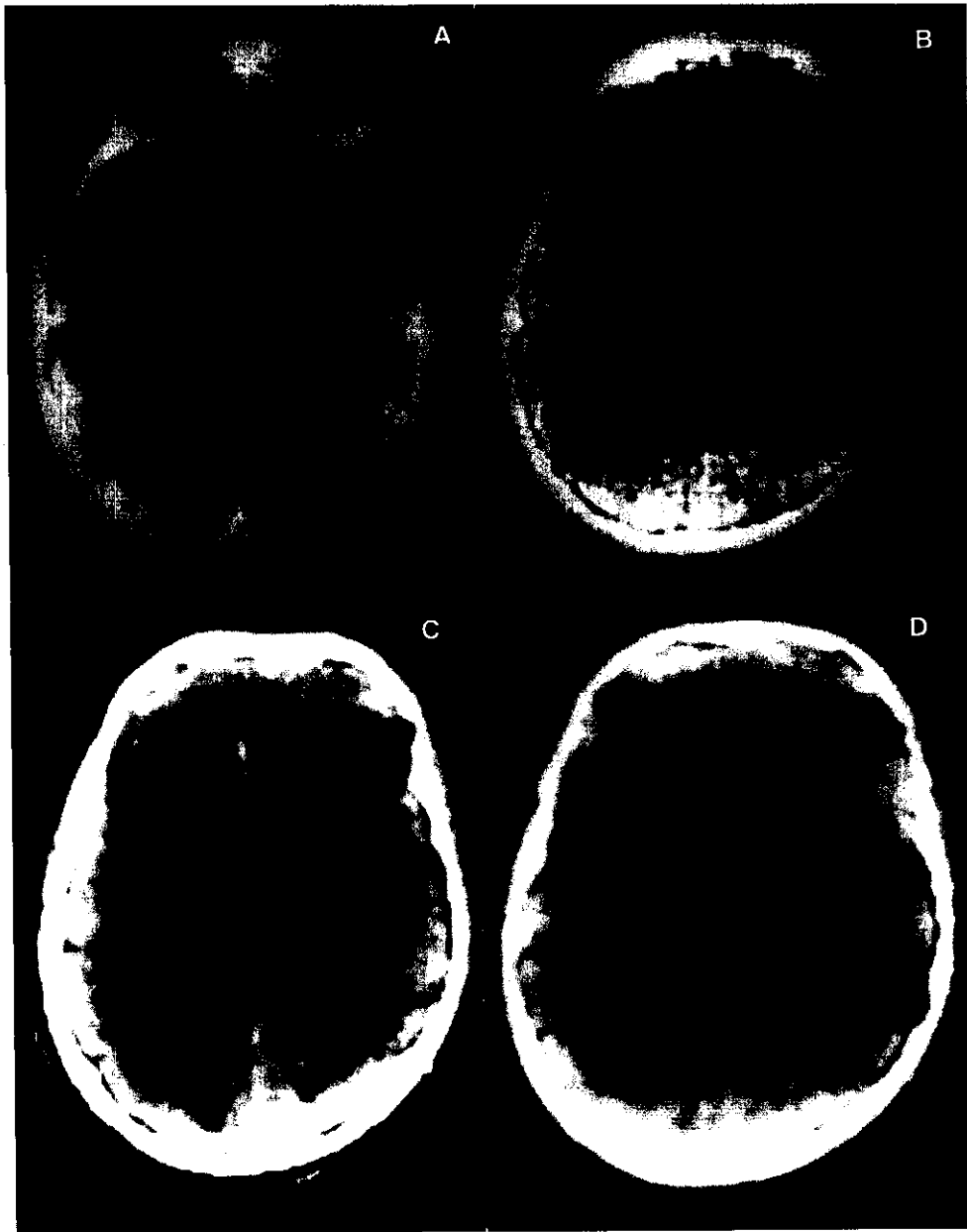
**INTERVENCION.-**

Derivación ventrículo-peritoneal (27-6-87).

**EVOLUCION.-**

Remite la clínica y el paciente se encuentra muy bien. En los TAC de control no se aprecia disminución del tamaño ventricular pero las cisternas se han hecho patentes (figs. C y D).

Ultima revisión en diciembre del 88.



## CASO Nº7.- A.V.P.

Varón de 55 años de edad.

### HISTORIA.-

Antecedente de traumatismo craneoencefálico hacía seis meses.

Desde hacía 20 días sufre cefaleas progresivamente crecientes de predominio nocturno y alteraciones en el carácter. Pérdida de memoria para hechos recientes e incontinencia urinaria. Pérdida de habilidad con las manos.

### EXPLORACION.-

Desorientación temporoespacial. No éstasis papilar. Ataxia de la marcha. Temblor de actitud que aumenta con la intención. Dismetría bilateral. Afectación de la mirada superior.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Sin alteraciones.

TAC.- Hidrocefalia triventricular (+++). III globuloso. IV pequeño.

Hipodensidad periventricular. Desaparición de surcos y cisternas.

TAC con contraste intraventricular.- El contraste no alcanza el IV ventrículo.

Ventriculografía.- Estenosis de acueducto.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 7 mmHg; presión máxima 30 mmHg; presión media 16 mmHg. Salvas repetidas de ondas "B". No se practica test de infusión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (9-7-85).

### EVOLUCION.-

En el postoperatorio sufre infección valvular (estafilococo coagulasa negativo) que cede con tratamiento antibiotico y a pesar de ella mejora notablemente la sintomatología en los días siguientes. En la TAC de control se evidencia una discreta disminución del tamaño ventricular.

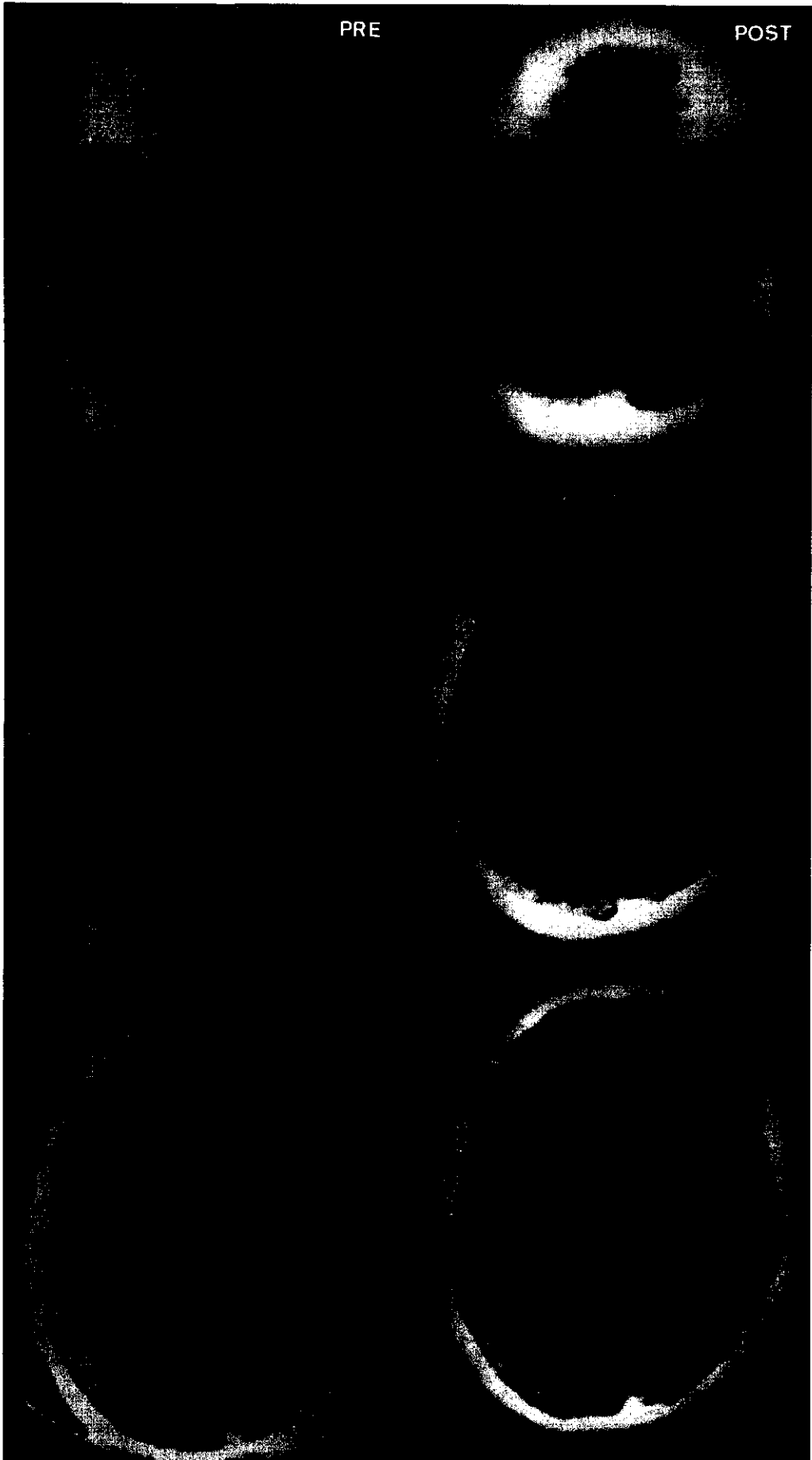
En el control TAC del año 86 se aprecia una importante disminución del tamaño ventricular.

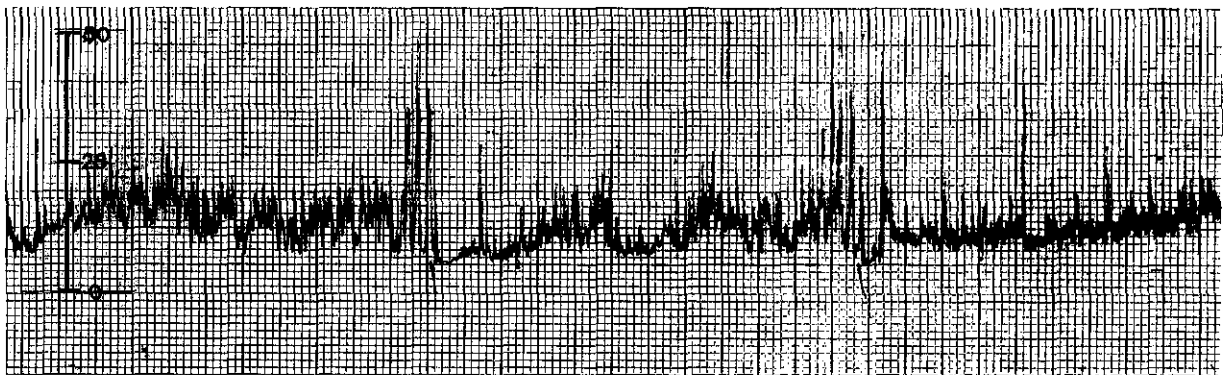
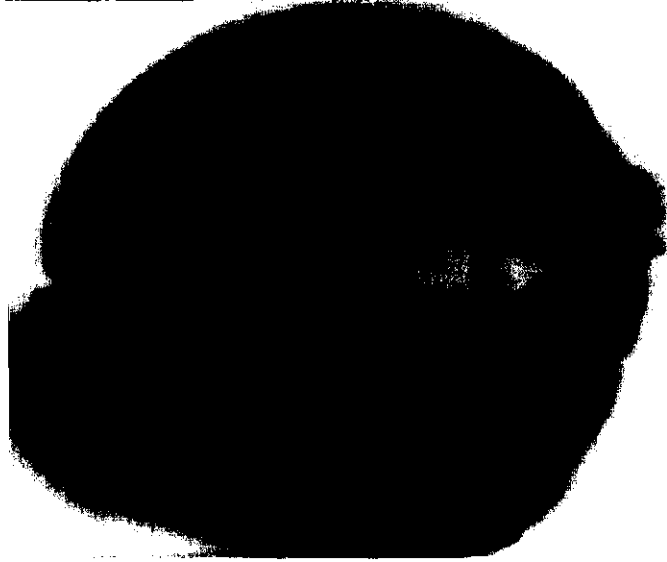
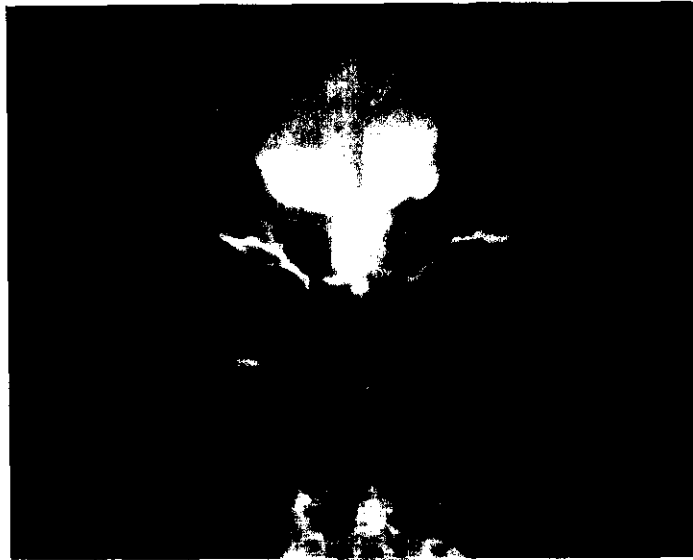
En la revisión de marzo del 88 continua asintomático. Exploración normal. TAC bien.

En mayo del 88 (11-5-88) acude a urgencias por cefalea y somnolencia de 24 horas de evolución. Desde hacía meses notaba pérdida de memoria sin otros síntomas. En la exploración somnolencia, marcha atáxica, Parinaud. Se evidencia malfunción del cateter ventricular que se encuentra cubierto por plexo coroideo. Se cambia este mejorando de inmediato la sintomatología. En el TAC de control se aprecia disminución del tamaño ventricular y una hemorragia por la retirada del cateter. Se fue de alta asintomático.

PRE

POST







## CASO Nº8.- D.A.F.

Mujer 71 años.

### HISTORIA.-

Desde hace 13 años presenta déficit de memoria de fijación y cefaleas frontales episódicas. Desde entonces ha ido desarrollando una demencia de carácter progresivo hasta estar desorientada en tiempo y espacio. Desde hacía dos meses incontinencia de esfínter vesical y alteraciones de la marcha. Desde hace meses temblor fino de la mano derecha. Hace dos meses presentó una crisis convulsiva parcial de miembros derechos. Ocasionalmente ha sufrido cuadros recortados de cefalea intensa acompañados de confusión mental. Los síntomas de demencia tienen oscilaciones dentro de la evolución progresiva que siguen.

La familia describe unos episodios recortados de mayor confusión mental y desorientación.

### EXPLORACION.-

Desorientación temporo-espacial, disminución de la capacidad de juicio y raciocinio y una amnesia de fijación. Apraxia del vestido y de la marcha. Reflejos de liberación frontal positivos. Parinaud. Fondo de ojo normal.

Temblor fino en MSD de reposo y sobretodo postural.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Erosión de clinoides posteriores.

TAC.- Hidrocefalia triventricular. Gran receso supraquiasmático del III ventrículo. Mínima hipodensidad periventricular. IV ventrículo normal.

Pneumoventriculografía.- Demuestra un bloqueo en el tercio superior del acueducto.

Neumoencefalografía por vía lumbar confirmo el hallazgo anterior.

Cisternografía isotópica.- El tiempo de aparición del trazador en las cisternas basales y la convexidad esta dentro de límites normales. No se evidencio reflujo ventricular. El tiempo de aclarado del trazador fue largo persistía actividad a las 48 horas.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro presión ventricular y lumbar: presión mínima 2 mmHg; presión máxima 22 mmHg; presión media 6,5 mmHg. Durante el registro aparecen ondas en meseta y ondas "B". La amplitud del pulso fue de 8mmHg. Test de infusión por vía lumbar a 2 ml/min. se estabilizo la presión a 40 mmHg. La resistencia calculada es de 17,5 mmHg\*ml/min. La complianza calculada por infusión de un bolo de líquido a nivel ventricular y lumbar es de 0,65 y 0,68 respectivamente.

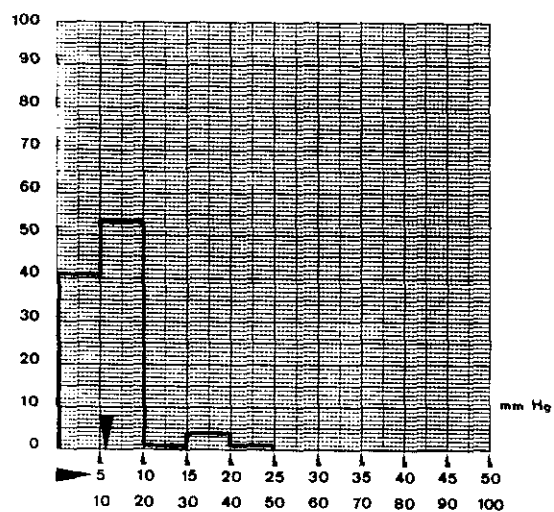
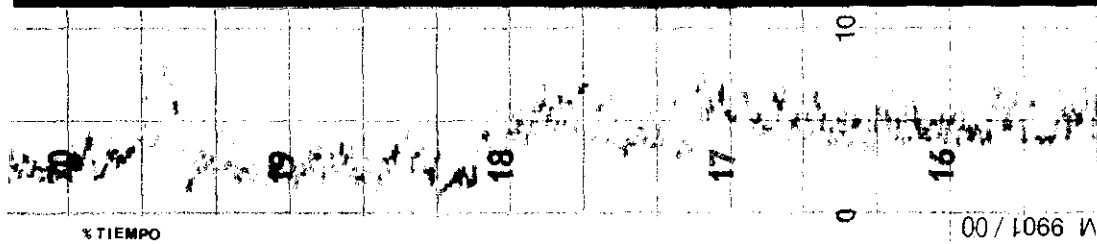
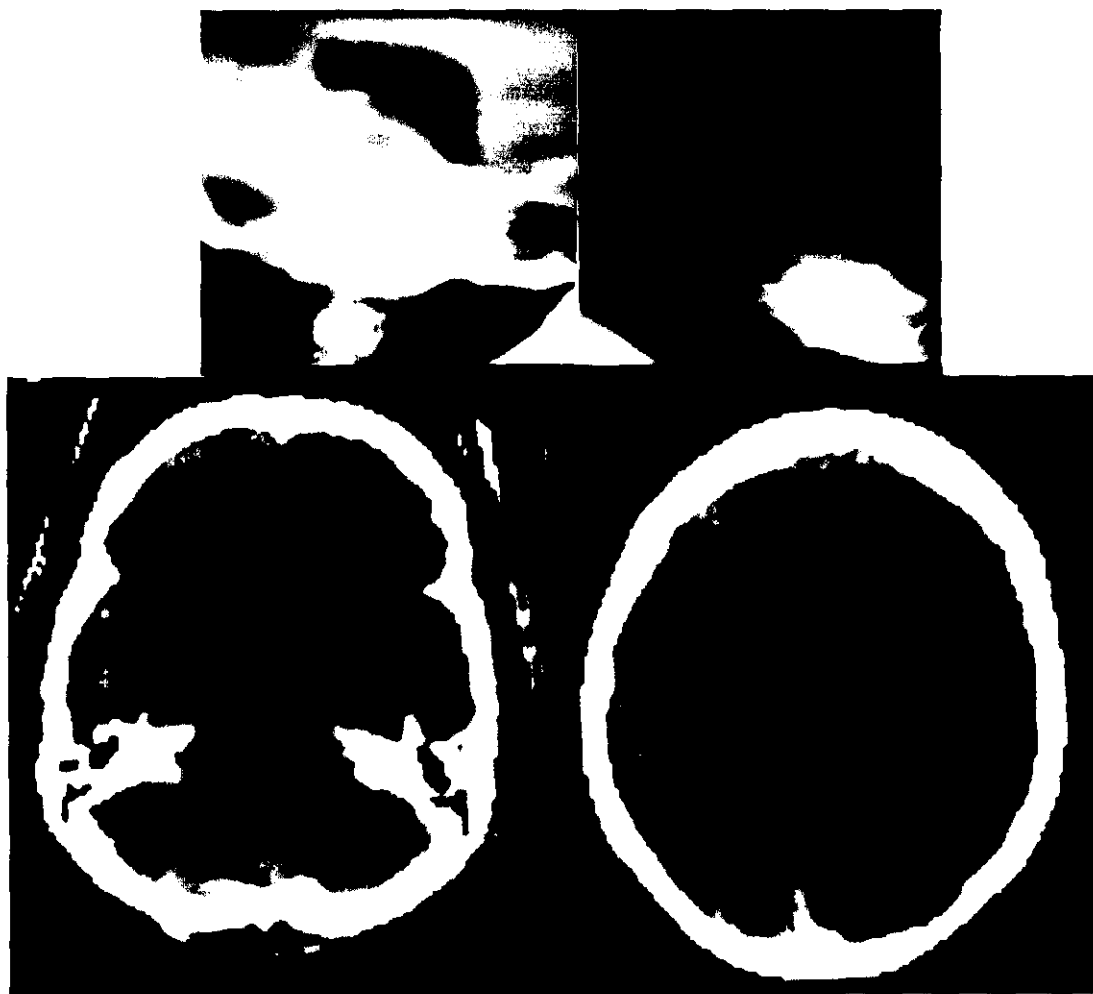
### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-atrial con válvula de Hakim de presión media (60-80 mm de H<sub>2</sub>O) (14-I-77).

### EVOLUCION.-

Mejora de inmediato la sintomatología psíquica, desaparece la incontinencia y mejora la marcha.

En marzo del mismo año (12-III-77) reingresa por deterioro neurológico demostrandose en el estudio angiográfico un casquete avascular sugestivo de hematoma subdural que se demuestra en la TAC. Se evacua en dos ocasiones sin lograrse una reexpansión del cerebro a pasar de ligar la válvula durante unas horas y de infusión de líquido ventricular en otra ocasión y de haberse cambiado la válvula por otra de mayor presión 140-165 mmH<sub>2</sub>O (16-III-77). La paciente empeora progresivamente y fallece el 27-III-77.



## **CASO Nº9.- J.A.L.**

Varón de 65 años

### **HISTORIA.-**

A lo largo de 7 años crisis de pérdida de conciencia sin convulsiones y mareos con componente giratorio. Episodios de cefalea. Tres meses antes de su ingreso comienza a presentar pérdida de memoria y desorientación temporo-espacial; no conoce a sus familiares. Pérdida de interés por el medio, discontrol de esfínteres y alteraciones de la marcha. Por último queda en cama y necesita alimentación por sonda nasogástrica.

### **EXPLORACION.-**

En la exploración se detecta una acusada desorientación temporo-espacial y un déficit intenso de la memoria de fijación. Reflejos de liberación frontal presentes; apraxia de la marcha, que es prácticamente imposible, y espasticidad bilateral con hiperreflexia generalizada.

### **EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Dentro de límites normales.

Angiografía cerebral.- Solo demostró signos de hidrocefalia.

Pneumoencefalografía.- Bloqueo del paso del aire a nivel del tercio superior del acueducto de Silvio.

Ventriculografía con aire.- Completa la anterior evidencia mostrando una estenosis sacular del tercio superior del acueducto.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro presión ventricular: presión mínima 6 mmHg; presión máxima 27 mmHg; presión media 16,1 mmHg. Enorme profusión de ondas "B" a lo largo del trazado. Repetidas ondas "plateau" preferentemente durante la noche cuya cresta curiosamente esta formada por ondas "B". La amplitud del pulso ventricular es baja: 0,8 mmHg cuando la presión es de 18 mmHg. Se practicó test de infusión por via lumbar a 2 ml/min. que fue necesario suspender por alcanzarse presiones de 50 mmHg sin estabilizarse la presión.

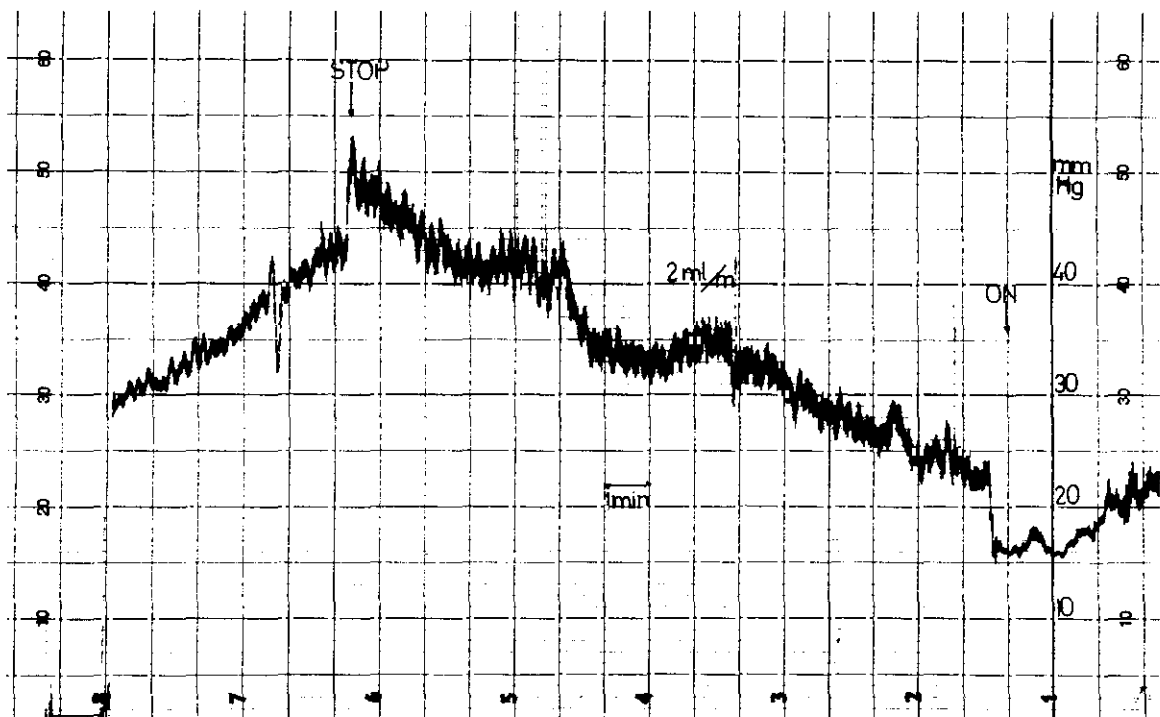
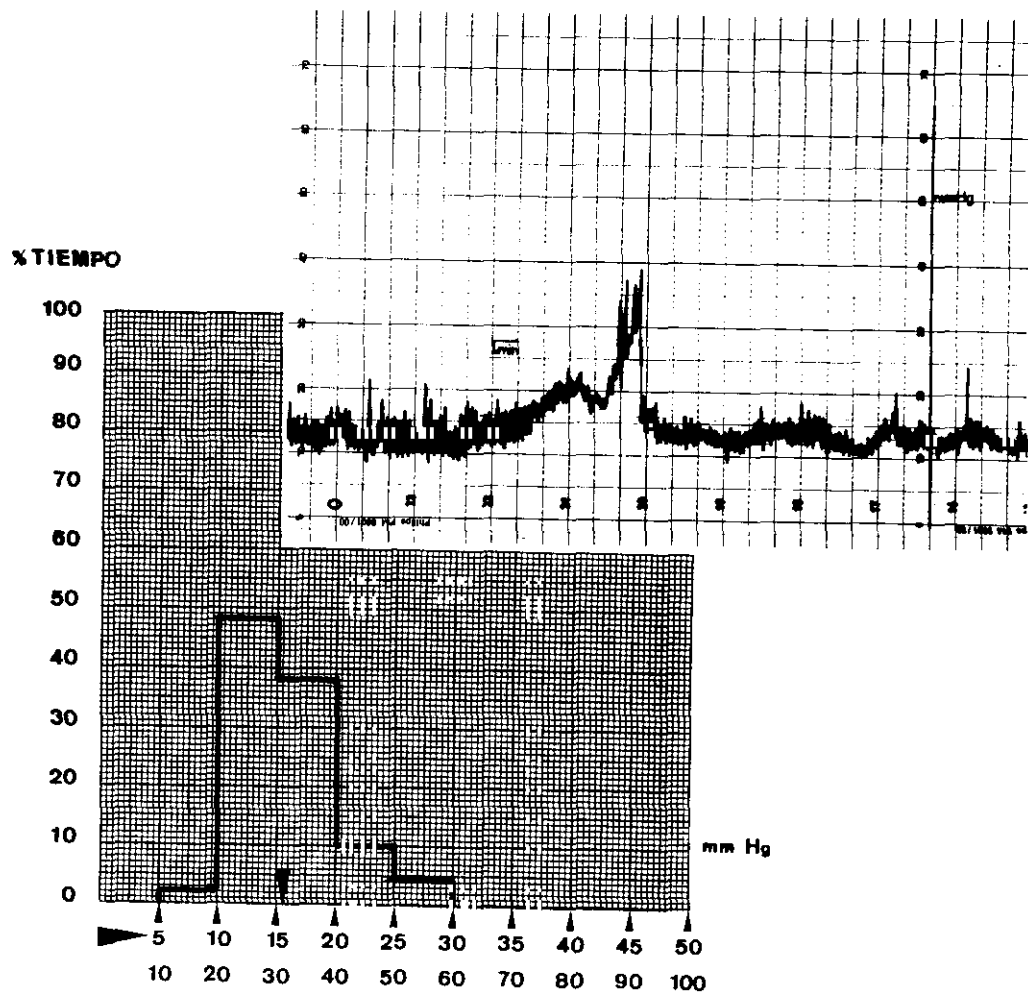
### **TRATAMIENTO.-**

Derivación ventrículo-atrial con válvula de Hakim de presión media (60-80 mm H<sub>2</sub>O)

### **EVOLUCION.-**

Al día siguiente de la intervención el paciente esta conectado y vivaz siendo capaz de alimentarse por boca, disminuyendo considerablemente la espasticidad. En los días siguientes se complicó con una tromboflebitis femoro-iliaca bilateral falleciendo de forma repentina probablemente por un embolismo pulmonar.





## CASO N°10.- F.B.L.

Varón 45 años.

### HISTORIA.-

Embarazo y parto normales. A partir de los 4 años perímetro cefálico grande. Escolaridad normal. A los 9 años después de un proceso infeccioso marcha defectuosa que no a empeorado con el tiempo. A partir de los 20 años episodios de pérdida de conciencia y palidez sin convulsiones.

Un año antes del ingreso se acentua la dificultad de la marcha y se añade cefalea, pérdida de memoria, alteraciones del caracter (retraído, huraño), e incontinencia de esfínter vesical y rectal.

### EXPLORACION.-

Macrocefalia. Bien orientado. Pérdida de memoria, moria e indiferencia. Atrofia óptica bilateral. Reflejos de liberación frontal. Piramidalismo miembros inferiores. Ataxia de la marcha y apraxia.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Estudio oftalmológico.- Atrofia óptica bilateral. Agudeza visual 0.5 y 0.4. Incipiente hemianopsia homónima.

Rx simple.- Megacefalia. Destrucción de clinoides anteriores y posteriores. Fosa posterior pequeña proporcionalmente.

EEG.- Foco lesivo frontal izquierdo.

Angiografía.- Signos de hidrocefalia.

Pneumoencefalografía (fig. A).- El aire introducido por vía lumbar dibuja el IV ventrículo y las cisternas de la fosa posterior pero se detiene en el acueducto.

Ventriculografía con aire (fig. B).- Gran dilatación ventricular (+++) con gran receso suprapineal. Estenosis de acueducto.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 5 mmHg; presión máxima 26 mmHg; presión media 13,6 mmHg. Test de infusión ventricular y lumbar a 2 ml/min. patológicos. Se suspende la infusión tras la aparición de imagen "en cordillera" al alcanzarse presiones de casi 60 mmHg. No se puede calcular resistencia.

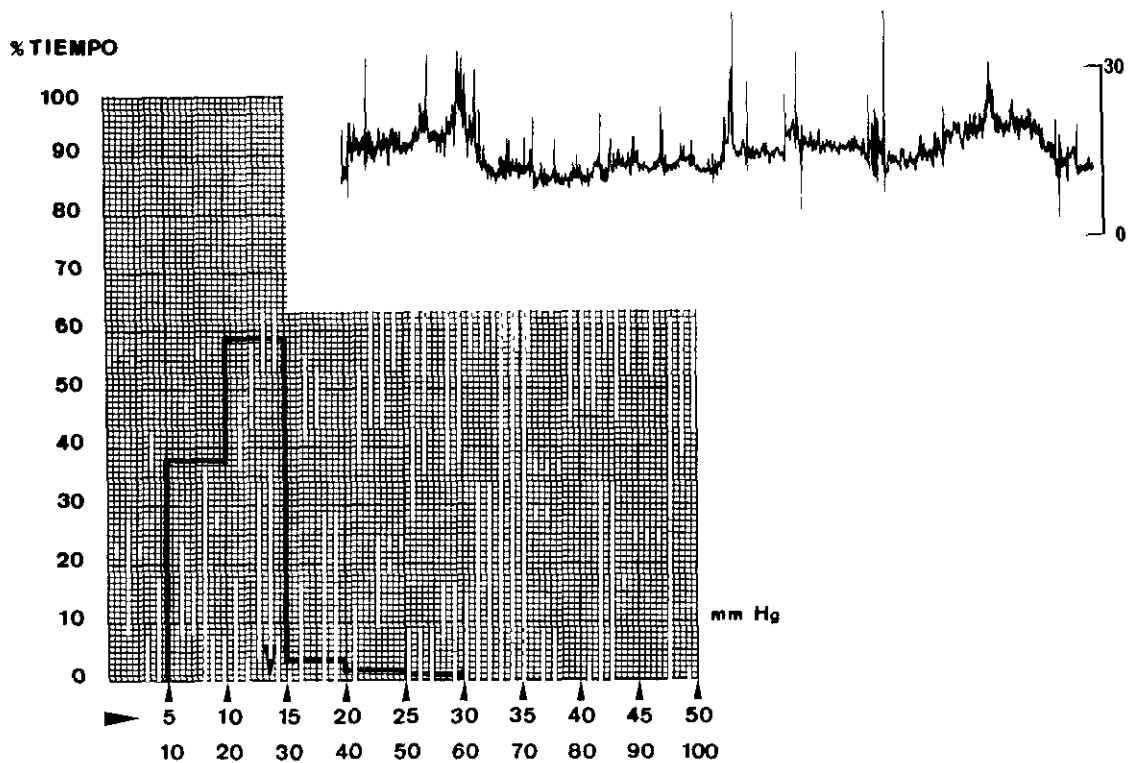
### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (10-4-75).

### EVOLUCION.-

A los 20 días del alta ingresa por cefalea intensa y bradipsiquia encontrándose edema de papila bilateral. EEG lentificación del trazado. Angiografía: casquete avascular bilateral. Se evacua de urgencias hematoma subdural bilateral a tensión. Se recupera progresivamente hasta la normalidad.

Revisión un año después: mejoría de la marcha al 100%. Alta laboral. No vuelve a revisión.



**TIPO III**



## CASO Nº1.- M.I.A.F.

Mujer 25 años.

### HISTORIA.-

Crisis comiciales tónico-clónicas en la infancia por las cuales fue tratada y que cedieron en la adolescencia. Actualmente sin tratamiento. Alteraciones menstruales desde el último embarazo hace seis años. En los últimos tres años cefalea fronto-parietal de predominio matutino muy intensa que se aliviaba con analgésicos habituales, se acompañaba de vómitos y cedía en pocas horas.

Consulta por presentar desde hacía una semana cefalea pulsátil fronto-parietal, persistente, que le impide dormir y se acompaña de náuseas y vómitos y no cede con analgésicos habituales.

### EXPLORACION.-

Unicamente presentaba edema de papila bilateral incipiente.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Silla turca con doble suelo y erosión de clinoides posteriores. TAC (figs. A, B y C).- Hidrocefalia triventricular importante (++) con III ventrículo globuloso, dilatación del receso supraquiasmático, cisternas basales y surcos de la convexidad colapsados, hipodensidad periventricular. IV ventrículo normal.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- (1) Registro de presión de LCR por vía ventricular: Presión mínima 17 mmHg. Presión máxima 48 mmHg. Presión media 22 mmHg. Se observan salvas de ondas "B" y dos ondas en meseta de breve duración. Onda de pulso: Amplitud 11 mmHg. Latencia corta. (2) Registro y test de infusión tras intercomunicación ventrículo-lumbar: La presión desciende en 4-5 mmHg durante el registro basal. La infusión de 2 ml/min. induce una subida brusca de la presión por lo que se suspende la infusión dándose el test como patológico.

### EVOLUCION.-

En los días siguientes a la monitorización de la PIC presenta intensa cefalea y vómitos. Se practica TAC de control que muestra reducción del tamaño ventricular y hematoma epidural frontal derecho (fig. D) posiblemente en relación con hipotensión de LCR secundaria al drenaje externo llevado a cabo en el estudio hidrodinámico. Este hallazgo hizo cambiar nuestra valoración de los resultados del test de infusión que en un principio se interpretó como falta de permeabilidad de las cisternas (y nula "compliance") lo que hubiera desaconsejado el tratamiento mediante ventriculostomía.

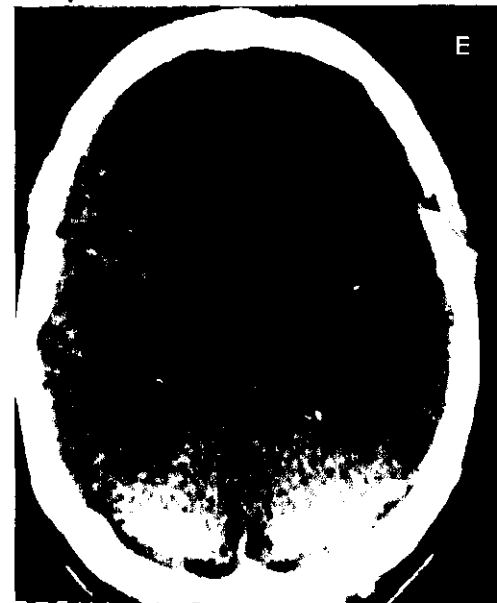
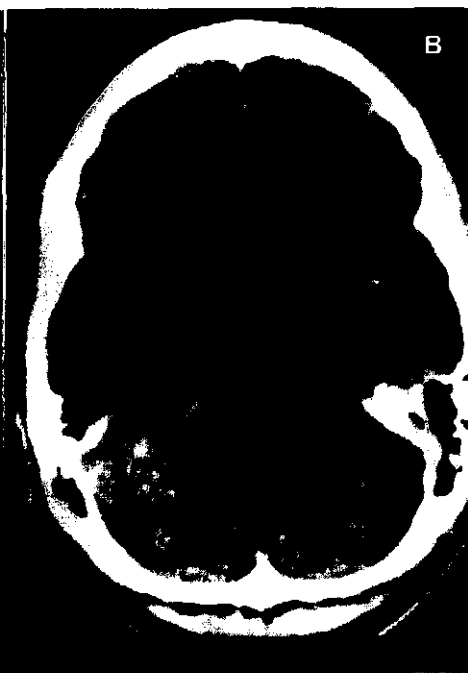
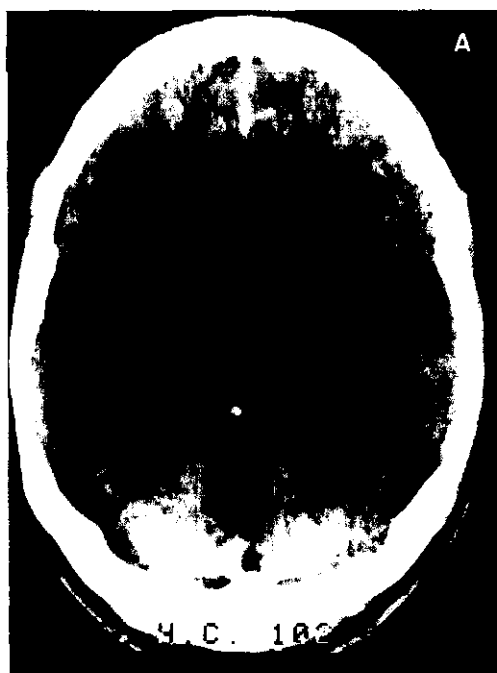
Se decidió, valorando la clínica y la exploración de la paciente, que era candidata a ventriculostomía practicándose de urgencia craneotomía fronto-temporal derecha con evacuación del hematoma epidural y en el mismo tiempo ventriculostomía supraóptica (21-4-89). Se dejó drenaje ventricular. El postoperatorio sin complicaciones.

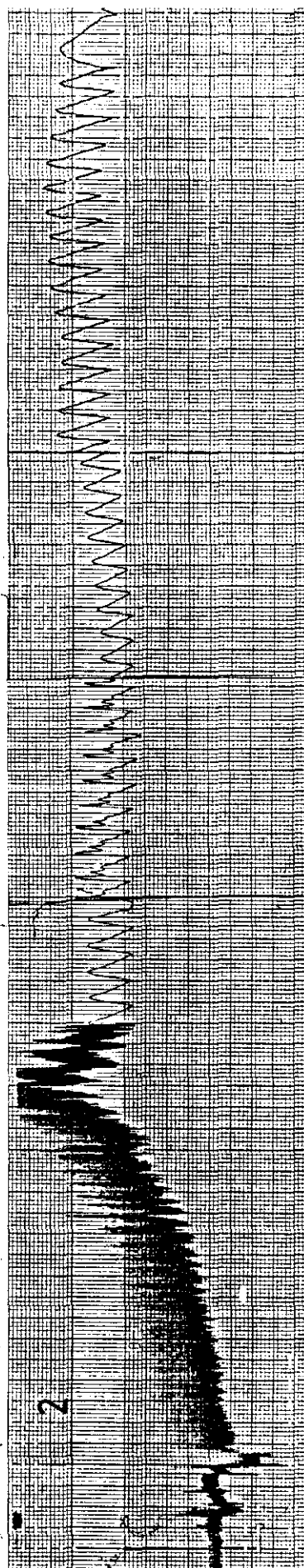
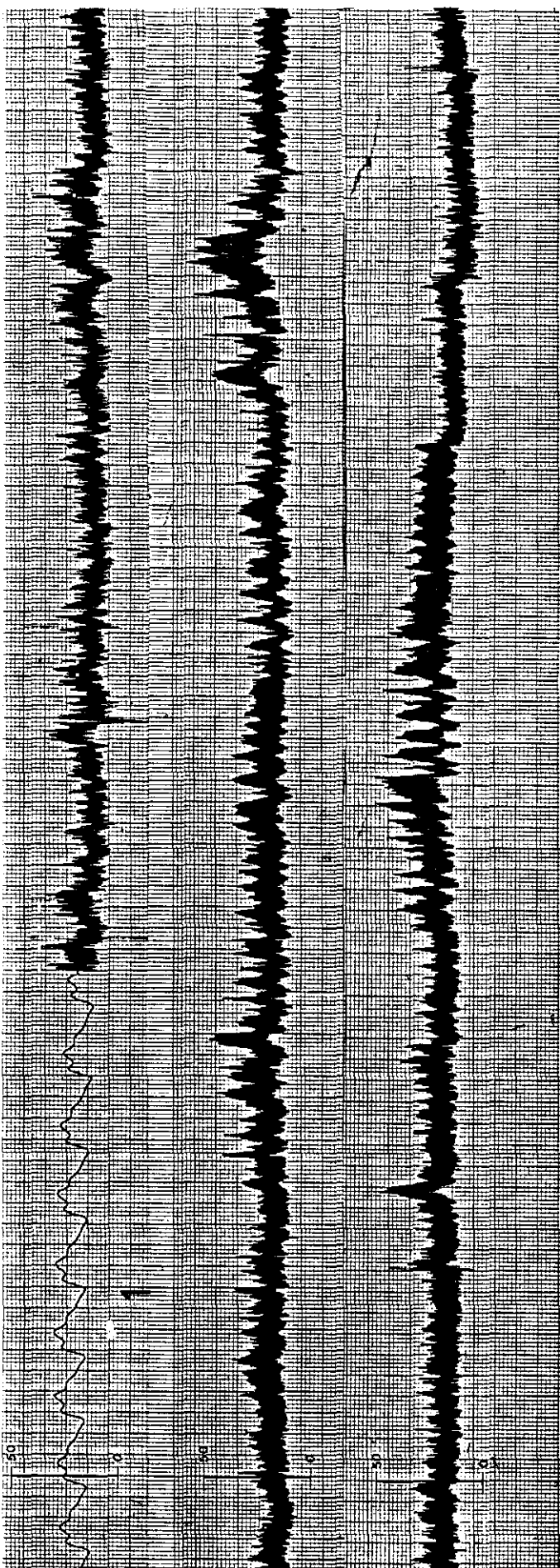
El TAC de control (figs. E y F). mostró notable disminución del tamaño ventricular, cisternas basales y surcos de la convexidad patentes.

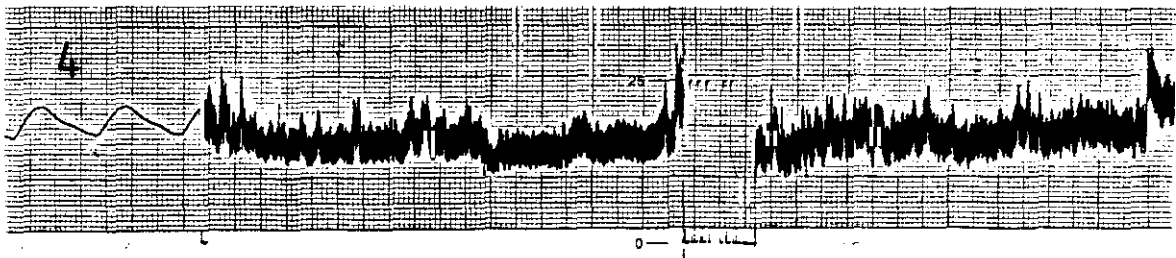
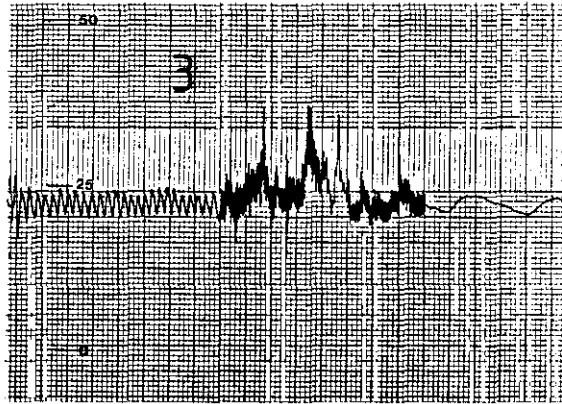
Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR: El registro lumbar postoperatorio aún demostró presiones altas a pesar de haber remitido la clínica. Medias de 20 mmHg (3).

Un mes y medio después se hace la primera revisión en la que continua asintomática. No presenta edema de papila. El registro de presión lumbar revela una presión media de 15-16 mmHg. (4). La amplitud del pulso es de 4-5 mmHg y la latencia algo más larga que en el preoperatorio.

Un año después sigue asintomática.







## CASO Nº2.- J.A.T.

Varón 11 años.

### HISTORIA.-

Once meses antes del ingreso cuadro de unos días de duración de cervicalgia con dolor irradiado a ambos hombros acompañada de cefaleas, vómitos y febrícula. A partir de entonces dificultad para la marcha y caídas frecuentes. La familia encuentra al niño "despistado", "con expresión de niño subnormal", desinterés por el medio y apatía. Temblor de manos que le dificulta manejar objetos y comer solo.

### EXPLORACION.-

Megacefalia. Bradipsiquia. Estasis papilar incipiente. Reflejo de prehensión positivo. Hiperreflexia O.T. generalizada. Clonus aquileo bilateral. Marcha apraxo-espástica.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

EEG.- Enlentecimiento global.

Rx simple (A).- Signos de hipertensión intracraneal crónica con megacefalia, aumento de impresiones digitiformes, diástasis de suturas, erosión de clinoides posteriores, verticalización de la pared anterior de la silla y aumento de la misma.

TAC (D).- Hidrocefalia triventricular (+++) con hipodensidad periventricular (flecha). III ventrículo redondeado, dilatación del receso supraquiasmático. Divertículo atrial. IV normal.

Angiografía.- Desplazamientos propios de la hidrocefalia.

Ventriculografía.- Dilatación triventricular, estenosis acueductal, cuarto ventrículo normal.

Pneumoventriculografía.- Se llena de aire el IV ventrículo y las cisternas de la fosa posterior pero no pasa aire al III ventrículo (B). El aire inyectado en los ventrículos laterales no pasa al IV ventrículo.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión de LCR por vía ventricular: Presión mínima 10 mmHg.; presión máxima 65 mmHg.; presión media 28,4 mmHg. Se observan ondas en meseta de Lundberg. Onda de pulso: amplitud 6 mmHg.

No se practica test de infusión preoperatorio. Complianza ventricular estimada con la inyección de un bolo de 3 ml de suero fisiológico: 0,26 (1). Complianza lumbar 0,40.

### INTERVENCION.-

Ventriculostomía supraóptica (21-3-78).

### EVOLUCION.-

En el inmediato postoperatorio sufre crisis generalizada.

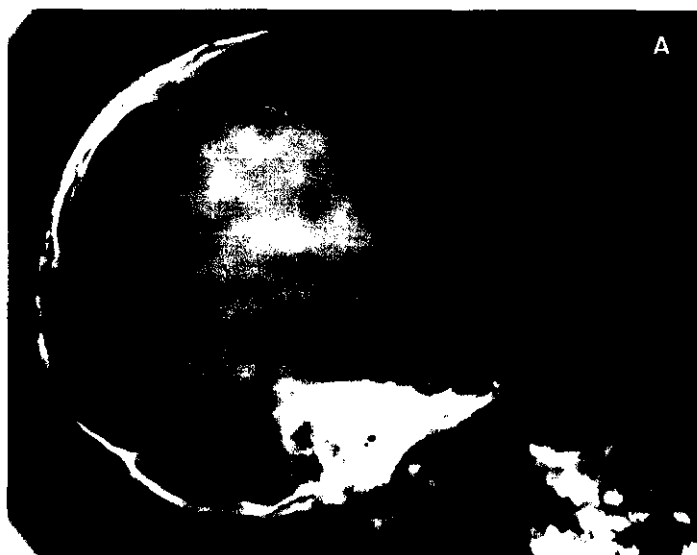
Diez días después sigue con la misma sintomatología aunque el éstasis papilar ha remitido y el enfermo esta sin cefalea. Se practica TAC que muestra el mismo grado de dilatación ventricular.

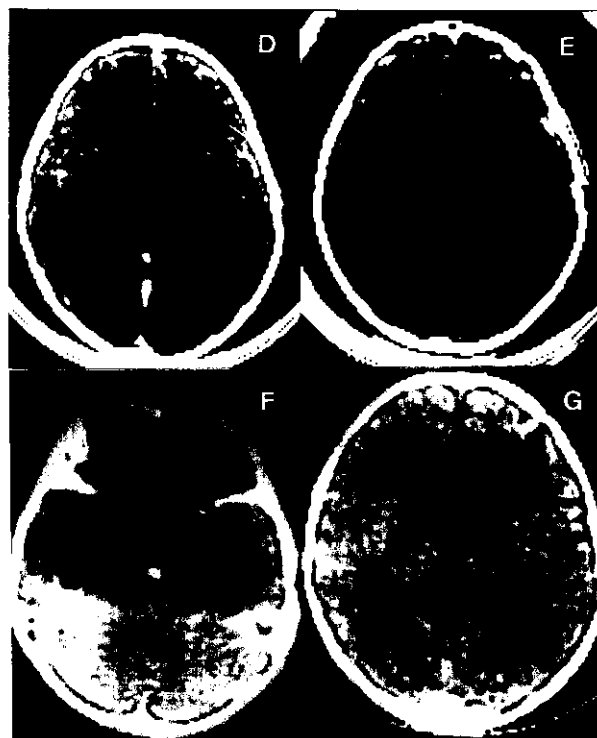
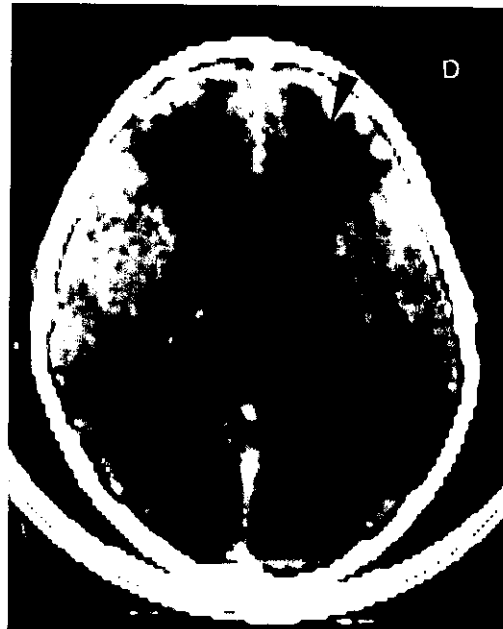
Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión por vía ventricular: Presión media 9,6 mmHg. Amplitud del pulso 2 mmHg. Test de infusión (2) con 2 ml/min.: normal; resistencia a la circulación del LCR 34 mmH<sub>2</sub>O/ml/min.; complianza estimada a la inyección de un bolo de 3 ml.: 1,75. La resistencia a la circulación del líquido que esta por debajo de lo normal (180 mmH<sub>2</sub>O/ml/min.) indica que existen vías alternativas de absorción en el paciente.

Sufre meningitis por contaminación que se cura con tratamiento.

Unos meses después ha remitido la clínica: mejora psiquicamente, "ya no desvaría", a desaparecido el temblor y "puede comer solo", mejora la marcha. En la TAC de control (figs. E, F y G) persiste el aumento de tamaño ventricular pero ha disminuido el tamaño del receso supraóptico y se ven los surcos de la convexidad y las cisternas.

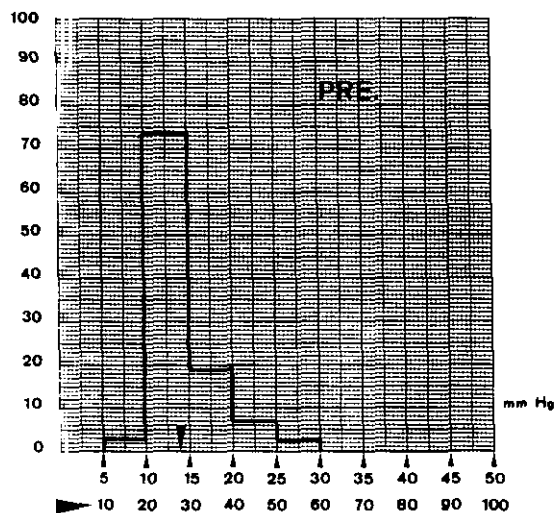
En las revisiones de los años 80 al 85 en consulta externa el paciente permanece asintomático, sin cefaleas. Se objetiva discreta atrofia papilar. En la TAC de control ha disminuido el grado de dilatación ventricular y aparecen surcos y cisternas.



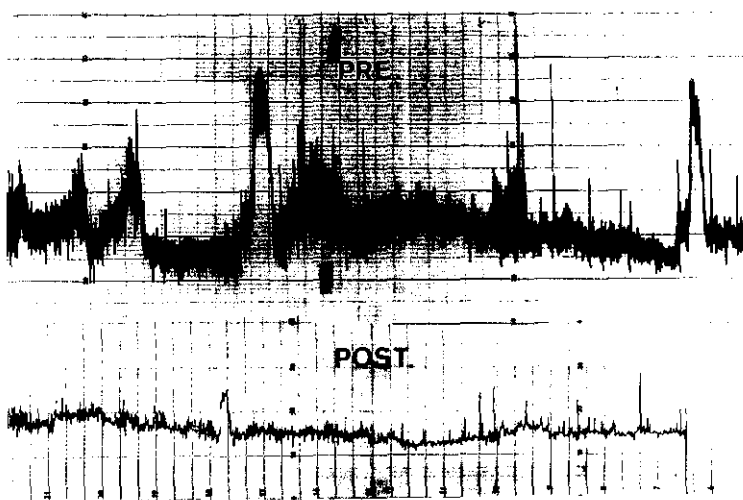
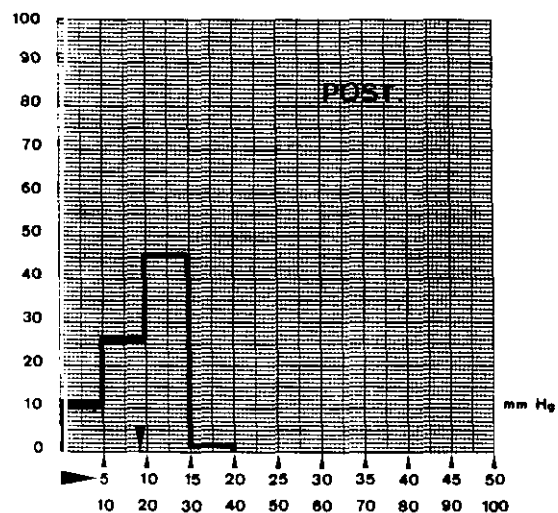


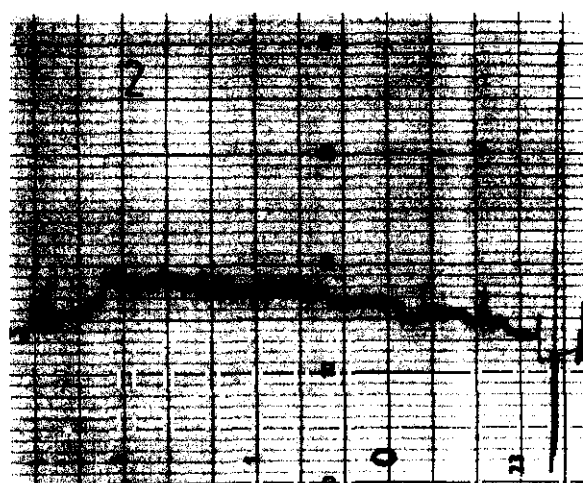
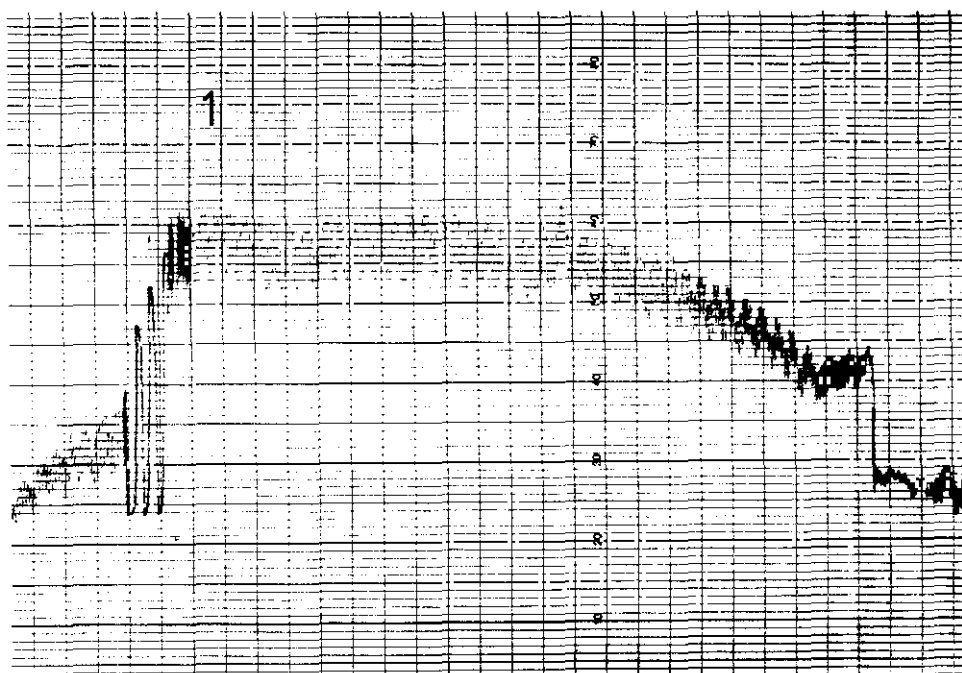


% TIEMPO



% TIEMPO





## CASO N°3.- J.B.L.

Varón 18 años.

### HISTORIA.-

Desarrollo normal. Enuresis hasta los 14 años. A los 8-9 años fue intervenido por estrabismo y desde entonces diplopia en la mirada conjugada al frente. Abandonó los estudios por dificultad de aprendizaje. Hace 8 años comienza a notar cefaleas de localización frotal que se acentuaban con los cambios de posición de la cabeza, eran de breve duración y no se acompañaban de ninguna otra sintomatología. Independientemente de estas cefaleas sufre episodios de visión borrosa de unos segundos de duración que ceden espontáneamente. Según los padres era de baja estatura pero en el último año ha crecido unos 20-25 cm. Desde hace 6 meses sufre, además, trastornos del carácter y del sueño y esta en tratamiento por depresión.

### EXPLORACION.-

Diplopia en la mirada conjugada oblicua superior izquierda. Temblor de intención en miembros superiores. Discreta dismetría izquierda. Megacefalia (59 cm.). Resto normal. No alteraciones de oculomotores. No alteraciones de la marcha. Fondo de ojo normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Megacefalia, impresiones digitiformes, pared anterior silla turca verticalizada.

TAC (figs. A y B).- Enorme dilatación triventricular (+++), no se ve el IV ventrículo. Hipodensidad periventricular. III globuloso, gran dilatación del receso supraquiasmático.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 8 mmHg; presión máxima 25 mmHg; presión media 14,0 mmHg.(1). Amplitud de la onda del pulso: 2,5 mmHg. Complianza ventricular estimada mediante la inyección de un bolo de líquido: 0,51. Test de infusión 2 ml/min. (2): no se alcanza meseta, la presión sube por encima de 50 mmHg.

### INTERVENCION.-

Se practica derivación ventrículo-peritoneal de presión media (julio del 80).

### EVOLUCION.-

Se obtiene una clara mejoría clínica.

En octubre del 80 ingresa por urgencias en coma por malfunción valvular. Subreactivo, sin focalidad, sin cambios en el fondo de ojo. Signos meníngeos negativos. Apirético. La TAC mostraba enorme dilatación ventricular. La analítica del LCR era normal.

Se extrae el cateter del peritoneo. El líquido fluía bien y la depresión del reservorio era más facil, se conecta a bolsa esteril y el paciente esta despierto a las dos horas. Se demostró malfunción del cateter peritoneal. Existía antecedente 15 días antes de apendicectomía.

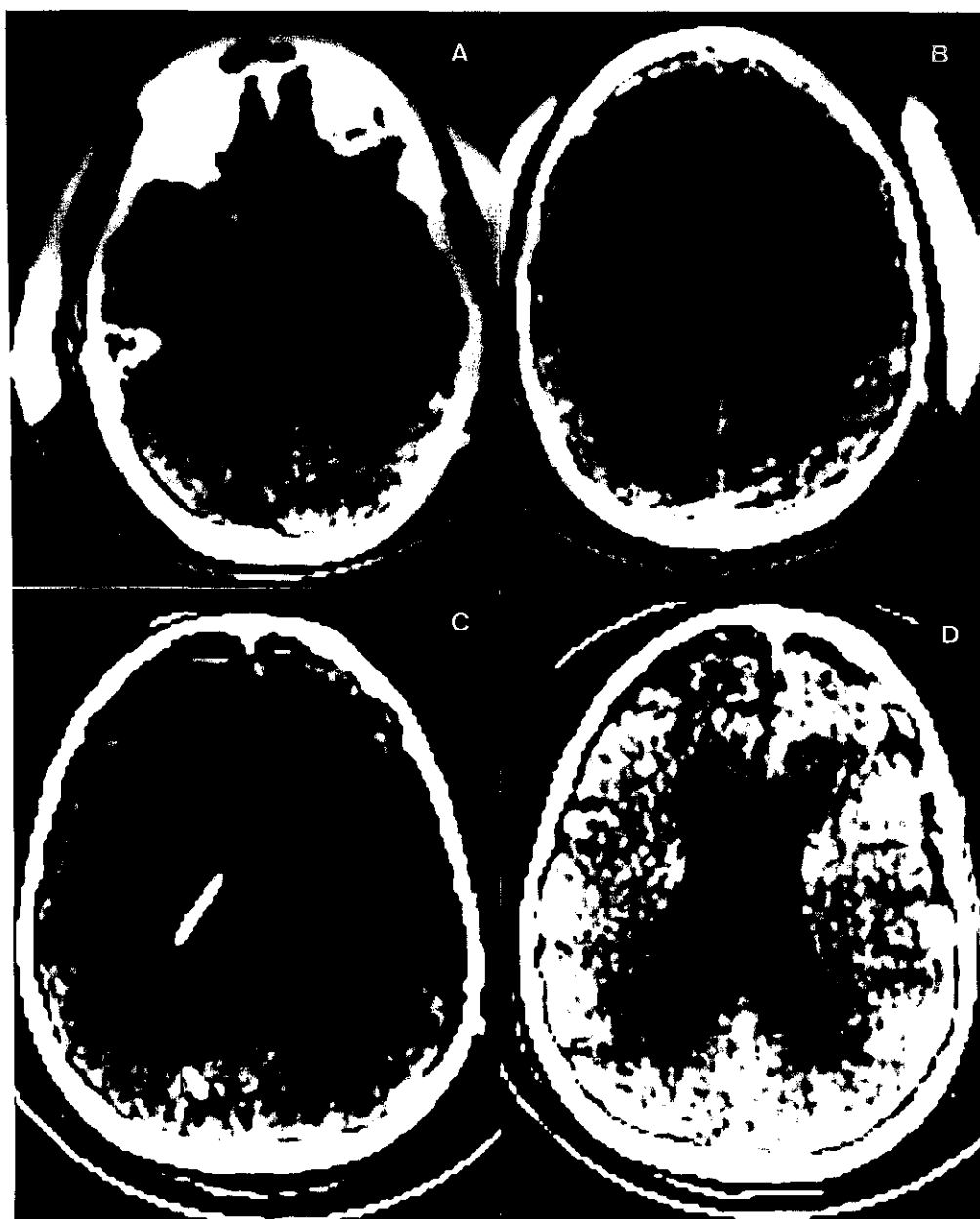
Con fecha 10-11-80 se practicó ventriculostomía supraóptica dejando la válvula en el postoperatorio. Evolución tórpida permanenciendo estuporoso. Se demostró en la TAC higromas subdurales bilaterales (C).

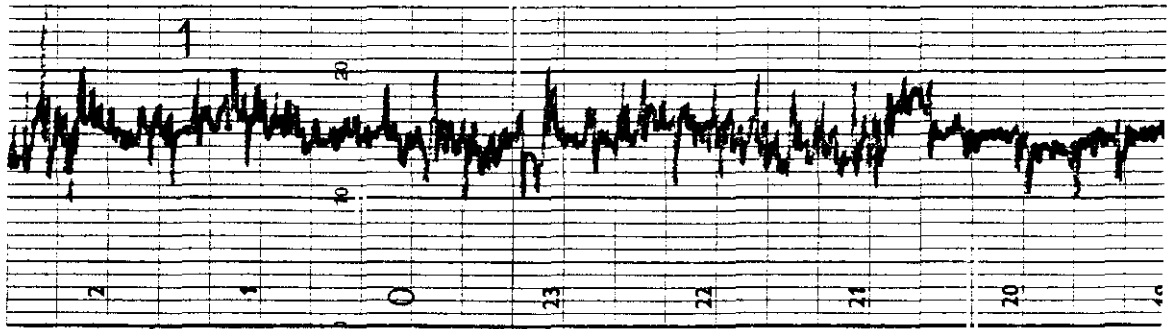
Con fecha 19-11-80 se retira la válvula.

En la TAC de control (22-11-80) después de ventriculostomía y retirado el drenaje (D): ventrículos más pequeños que antes de la primera cirugía. La evolución clínica fue satisfactoria. El registro de presión lumbar antes del alta estaba dentro de límites normales. No se hizo test de infusión postventriculostomía.

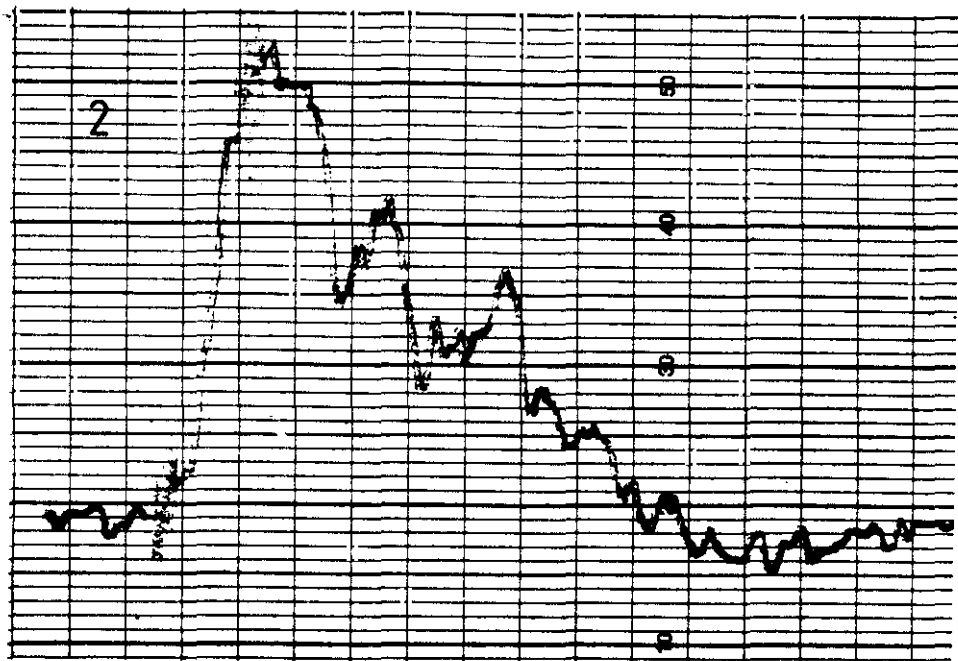
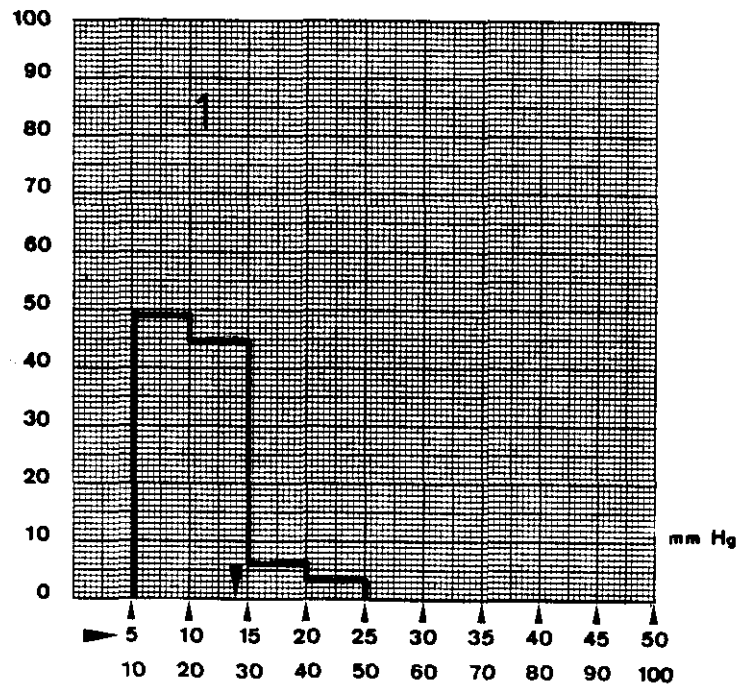
En este caso no se practicó ventriculostomía en primera instancia por presentar un rango bajo-medio de presión de LCR.

Hubo una malfunción valvular distal comprobada.





% TIEMPO



## CASO Nº4.- J.M.B.J.

Varón 14 años.

### HISTORIA.-

Antecedente de TCE a los nueve años con pérdida de conciencia de media hora de duración sin déficit neurológico posterior. Desde 9 meses antes de su ingreso la familia observa deterioro mental discreto pero progresivo así como torpeza para los movimientos en general, temblor y alteraciones en el equilibrio y en la articulación del lenguaje. Sufre frecuentes episodios de ausencias sin que se pueda precisar su duración y frecuencia exacta. Además tiene episodios de hipoacusia bilateral con sensación de mareo y giro de objetos más frecuentes por la mañana al levantarse.

### EXPLORACION.-

Macrocefalia. Bradipsiquia. Lentitud de pensamiento y acción. Fondo de ojo : éstasis papilar incipiente. Nistagmus horizontal en la mirada lateral en ambas direcciones. No paresia de oculomotores. Hiperreflexia bilateral con aumento de area reflexógena y clonus aquileo bilateral agotable. Temblor de intención en miembros superiores. Dismetría en extremidades superiores. Romberg inestable. Marcha inestable con aumento de area.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. 1A).- Macrocrania, signos de hipertensión intracraneal crónica con impresiones digitiformes y erosión de las clinoides posteriores. Horizontalización de la pared anterior de la silla turca.

Angiografía (fig. 1C).- Signos de dilatación ventricular, resto sin hallazgos.

TAC (fig. 2 A y B).- Enorme dilatación triventricular (++++) con un gran receso suprapineal del III ventrículo. Hipodensidad periventricular, cisternas y surcos colapsados. IV ventrículo normal.

Neumoencefalografía (fig. 1B).- El aire introducido por via lumbar no alcanza el III ventrículo, se demostró un stop a nivel del acueducto de Silvio.

Ventriculografía aerea (fig. 1D).- Receso suprapineal de enorme tamaño. Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular (fig.3A): presión mínima 20 mmHg; presión máxima 50 mmHg; presión media 28,3 mmHg. Test de infusión por via ventricular y lumbar (fig.3 V y L) a 0,75 ml/min. patológicos. Resistencia a la circulación del LCR: 394 mmH<sub>2</sub>O/ml/min. Complianzas ventricular y lumbar 0.46 y 0,71 respectivamente.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-atrial (8-3-78) con válvula de presión media.

### EVOLUCION.-

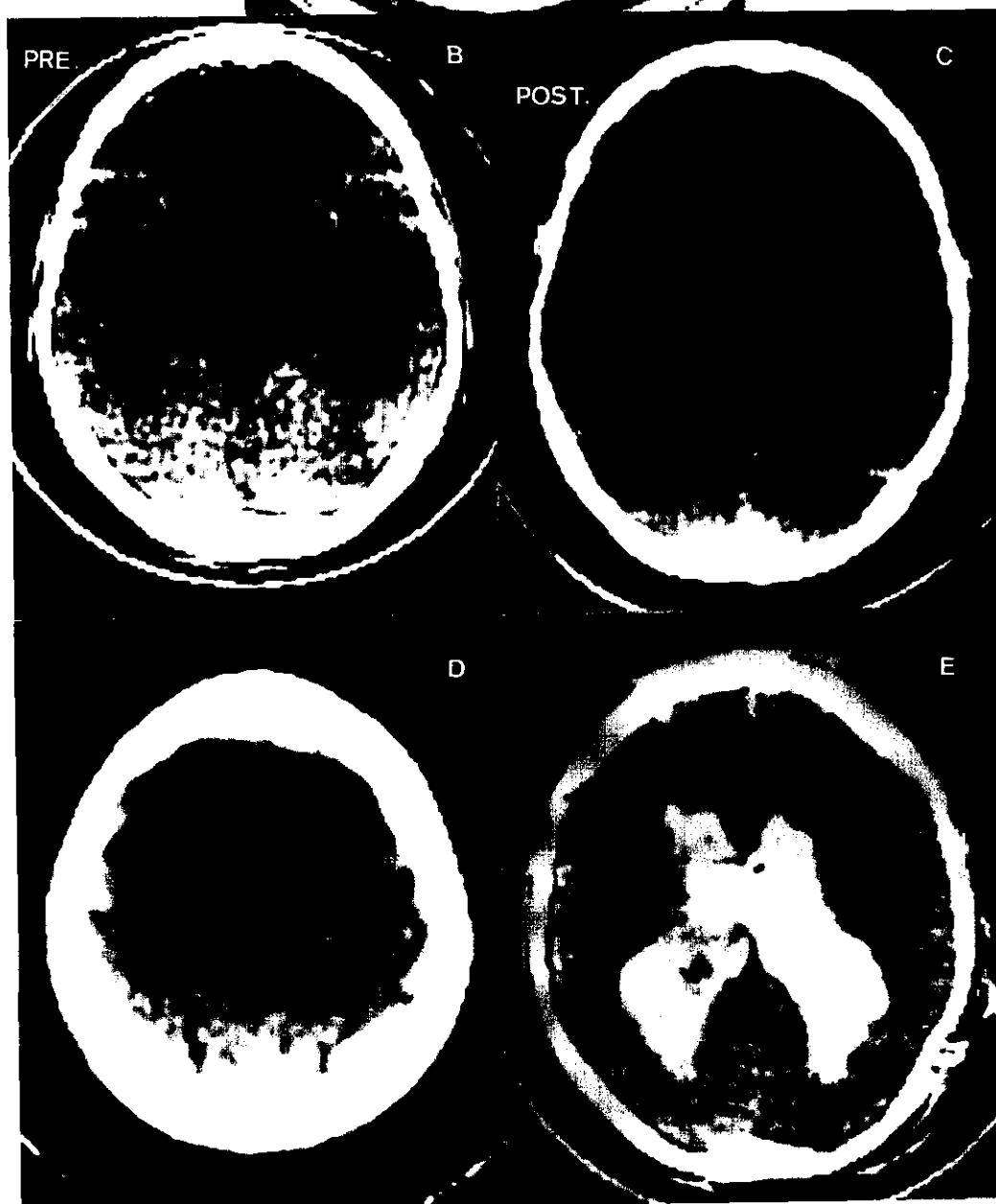
En el inmediato postoperatorio el paciente mejora clinicamente y en la TAC de control (fig. 2C) se encontraron unos ventrículos de tamaño normal y patencia de los surcos de la convexidad y de las cisternas (fig. 2D).

En junio del 78 deterioro neurológico evidenciandose hematoma subdural frontoparietal izquierdo que se evacua con éxito.

En mayo del 81 acude a urgencias por disminución de conciencia de tres días de evolución. Se demostró malfunción valvular por lo que se procede a su revisión produciendose un sangrado ventricular masivo (fig. 2E) en el momento de retirar el cateter ventricular que es seguido de exitus.

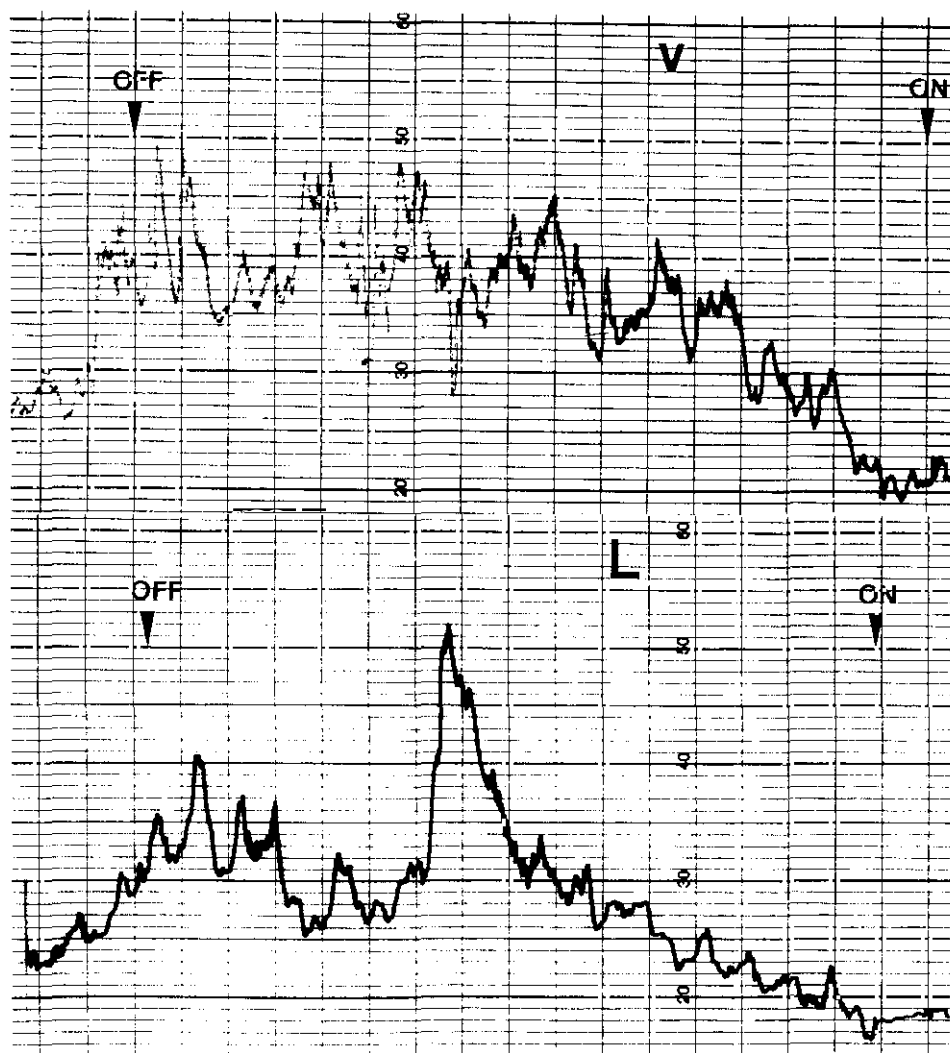
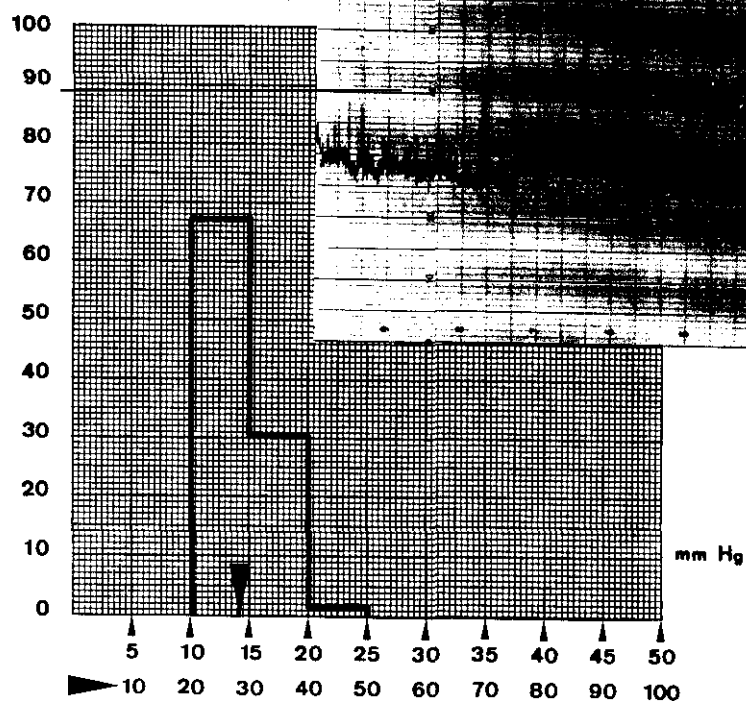
Este caso ilustra como las complicaciones valvulares condicionan el pronóstico. Este paciente posiblemente hubiera mejorado con ventriculostomía.







% TIEMPO



## CASO Nº5.- C.C.C.

Niña de 8 años de edad

### HISTORIA.-

Desde hacía dos años cefaleas de predominio matutino acompañadas de náuseas y vómitos que se han intensificado en los últimos dos meses. La cefalea cede en el momento del vómito. En los últimos dos meses se añaden alteraciones de la marcha e incontinencia de esfínteres.

Por fin se torna subreactiva.

### EXPLORACION.-

Ingresa (13-8-76) estuporosa, no colabora. Gran edema de papila y atrofia óptica secundaria. Hiperreflexia generalizada. Marcha pareto-atáxica. Disdiadococinesia.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

EEG.- Lentificación global.

Angiografía (fig. B).- Signos de dilatación ventricular.

Rx cráneo (fig. A).- Aumento de impresiones digitiformes y diástasis de suturas.

Ventrículo-pneumoencefalografía aérea.- Enorme dilatación de los ventrículos laterales y del III ventrículo (+++), gran receso supraquiasmático, estenosis de acueducto.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 12 mmHg; presión máxima 46 mmHg; presión media 27 mmHg. No se realiza test de infusión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal o ventrículo-atrial de presión media (agosto del 76).

### EVOLUCION.-

Desaparece la clínica. Remite el edema de papila.

En octubre del mismo año malfunción valvular (figs. C y D) que obliga a revisar la válvula.

Hace vida normal en los años sucesivos. La menarquia aparece a los 10 años y desde entonces reglas normales.

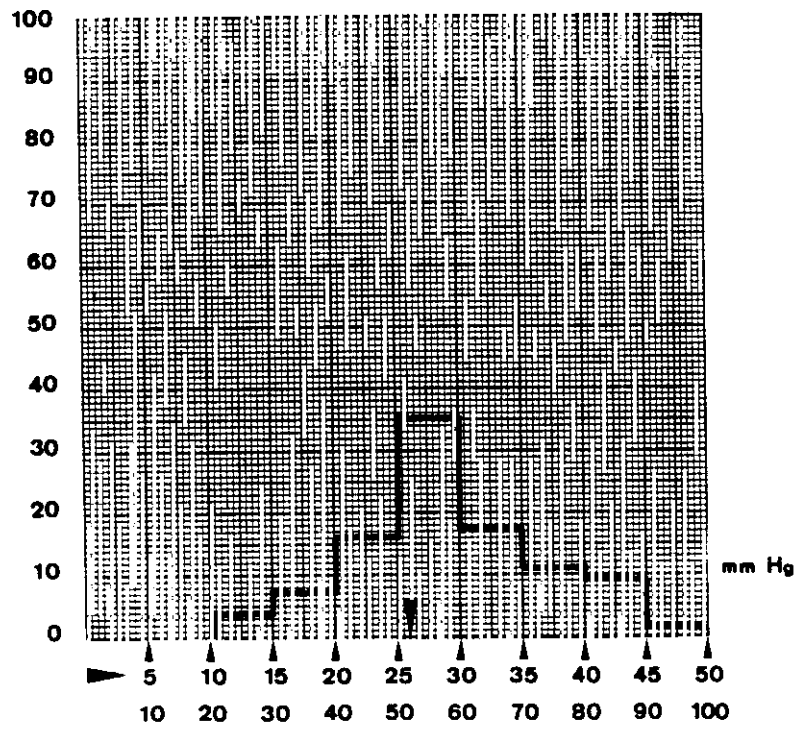
En el año 79 se cambia la derivación de Pudenz por una de Raimondi al peritoneo.

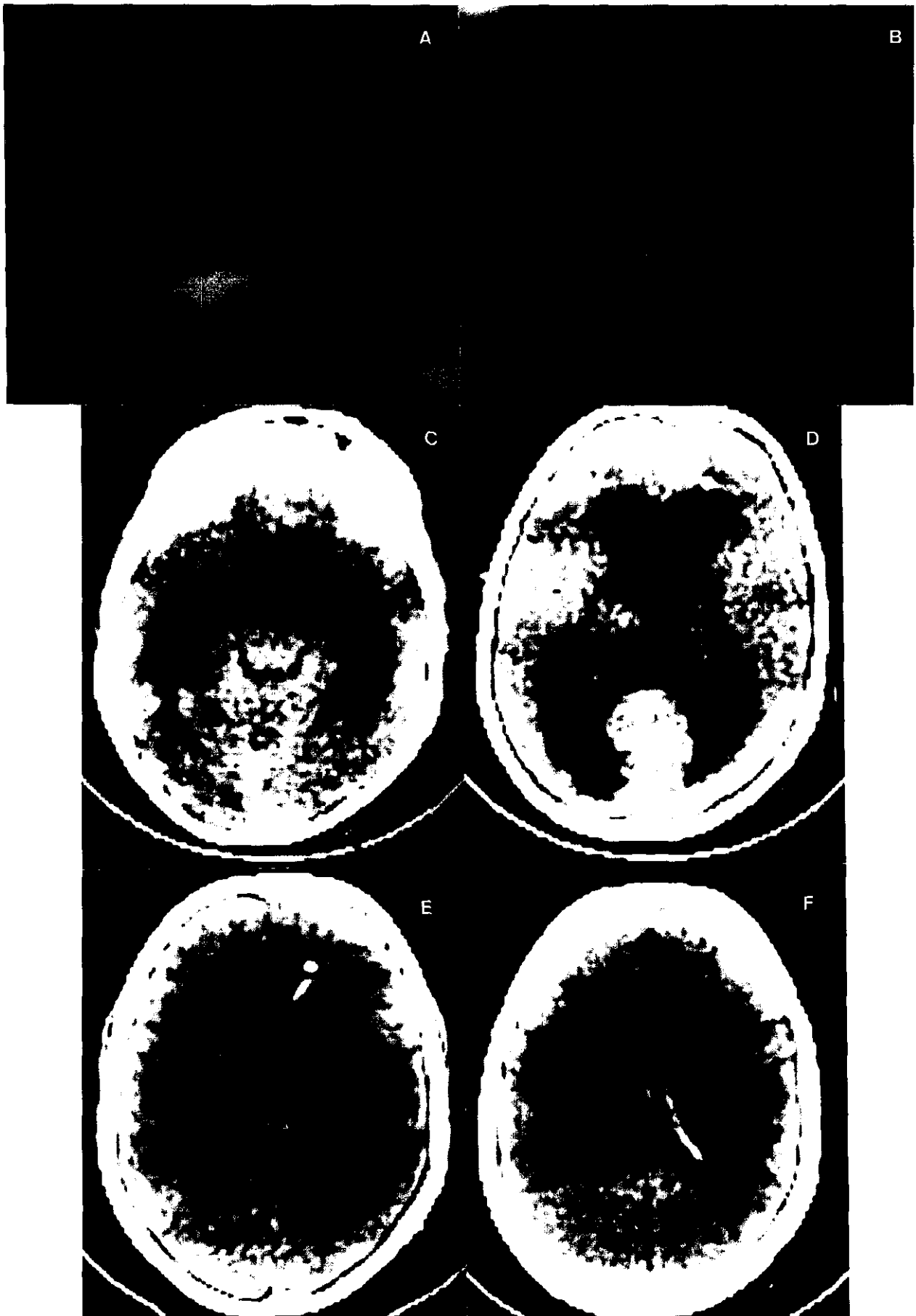
La válvula se replecciona siempre lentamente y en un TAC de control se aprecia tamaño ventricular mínimo y surcos patentes. El TAC es característico del llamado "slit ventricle" (figs. E y F).

Hasta el año 87 necesita dos revisiones valvulares. Siempre ingresaba en coma y con signo de Parinaud.

En total, al menos, a precisado cuatro revisiones de la válvula.

**% TIEMPO**





## CASO N°6.- J.M.C.M.

Varón 13 años.

### HISTORIA.-

Antecedente de fiebre tifoidea dos años antes.

Tres meses antes de su ingreso comienza a notar dolor en región cervical alta y los padres notan que al caminar elevaba el hombro derecho desviando ligeramente la cabeza hacia la derecha. Poco después notaron que el niño "desviaba la vista" cuando miraba al frente.

En los días previos al ingreso presenta cefaleas de localización frontal sin ritmo acompañadas de náuseas.

### EXPLORACION.-

Psiquismo normal. Pares craneales normales. Campimetría normal. Estasis papilar bilateral. Resto de exploración normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Normal.

EEG.- Normal.

Gammagrafía cerebral.- Normal.

TAC.- Dilatación de los ventrículos laterales (+++) y del III con un IV de tamaño y posición normales. No hipodensidad periventricular.

Pneumo-ventriculografía.- Demuestra un IV ventrículo de tamaño y posición normales. No se consigue visualizar el III, los ventrículos laterales ni las cisternas de la convexidad. Se introduce aire en el asta frontal derecha del sistema ventricular. El aire plenifica los ventrículos laterales y el tercero que están muy aumentados de tamaño. Se replecciona la parte proximal del acueducto que está ligeramente dilatada.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 12 mmHg; presión máxima 58 mmHg; presión media 28,2 mmHg. Test de infusión ventricular con 2 ml/min. patológico; la infusión se suspende sin alcanzar la meseta. Complianza ventricular estimada mediante inyección de bolo 0,22 (V), lumbar 0,28.

### INTERVENCION.-

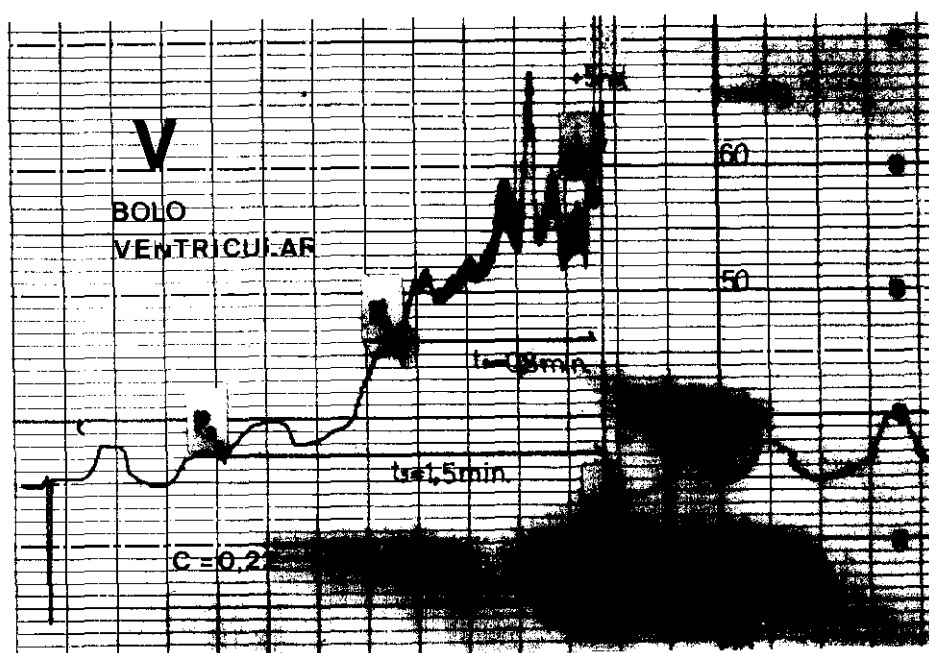
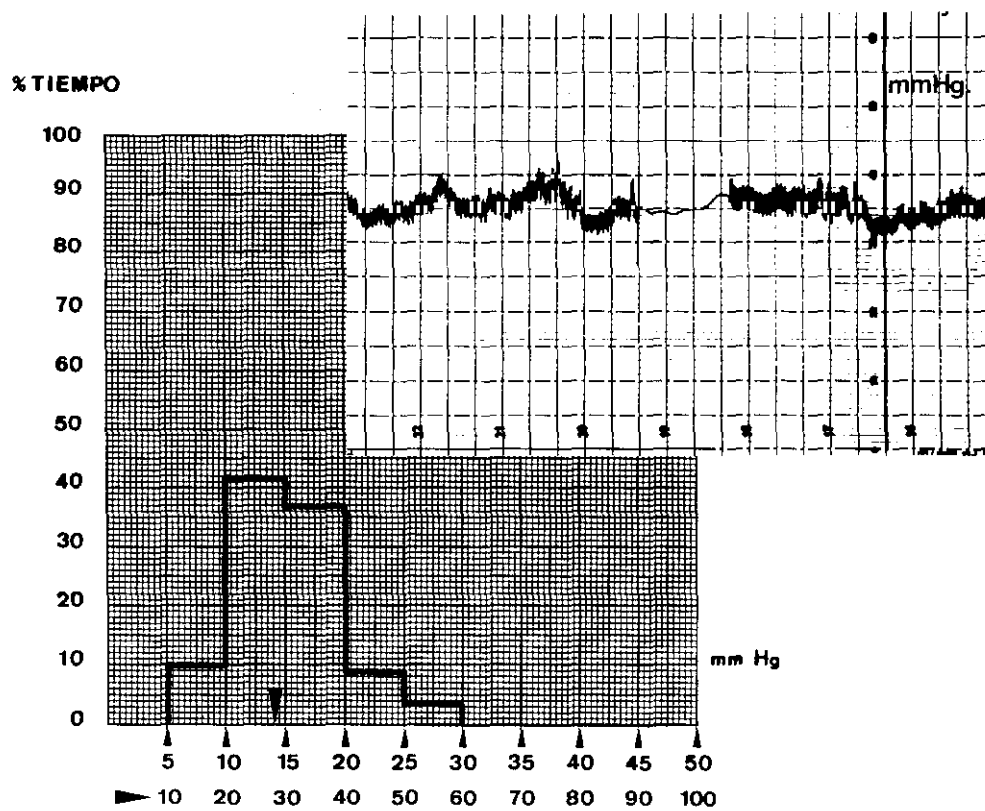
Ventriculostomía supraóptica (junio 76)

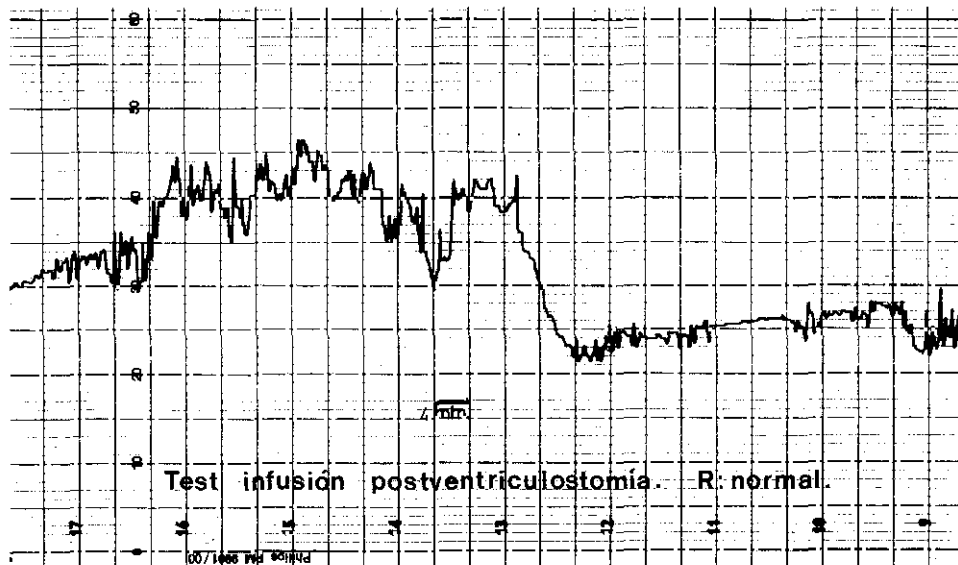
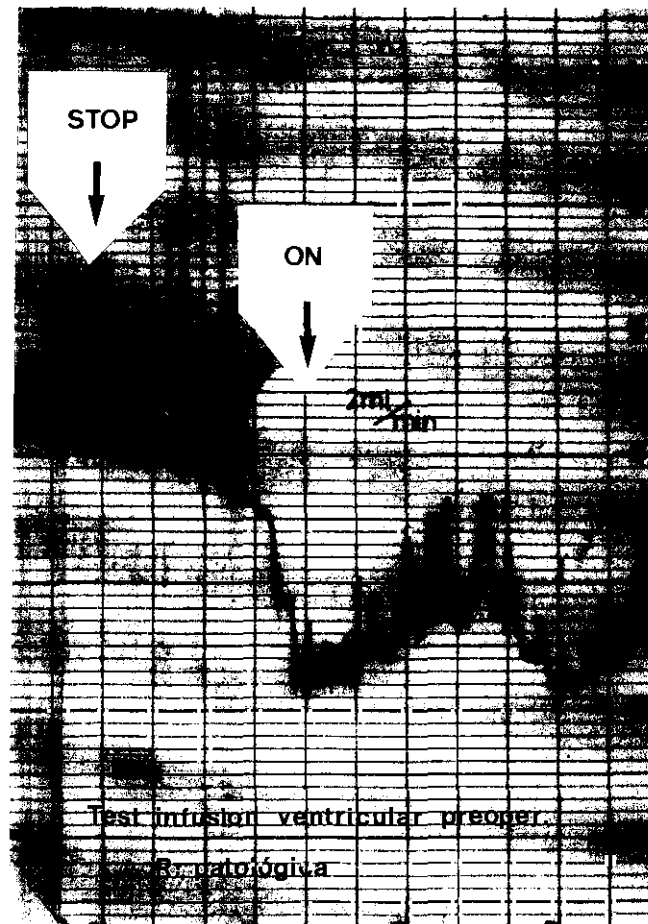
### EVOLUCION.-

Queda asintomático. Remite el éstasis papilar.

Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR.- El registro de la presión lumbar a los 8 días aún mostraba presiones altas. A los 26 días se registran presiones medias de 12 mmHg y la resistencia calculada mediante un test de infusión era de 22 mmH<sub>2</sub>O/ml/min., es decir, muy por debajo de lo normal.

Hace vida normal desde la intervención. En los TAC de control se encuentra dilatación ventricular moderada (++) .





**CASO N°7.- M.C.D.R.**

Mujer 22 años.

**HISTORIA.-**

Desde niña sufre cefaleas ocasionales.

Desde hace 14 meses se encuentra deprimida y sufre cefaleas occipitales continuas con exacerbaciones (dos crisis por semana) y sensación episódica de hiperestesia-disestesia en hemifacies derecha con sensación de mareo y pérdida de equilibrio de un minuto de duración.

Ha sufrido dos pérdidas de conocimiento de aproximadamente cinco minutos de duración con relajación de esfínteres sin convulsiones.

La familia ha notado trastornos del carácter con retraimiento y desinterés por el medio.

**EXPLORACION.-**

Estasis papilar. Hipoacusia derecha. Resto normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

EEG.- Normal.

Estudio oftalmológico.- Estasis papilar. Agudeza visual 0,6 y 0,8. Aumento de la mancha ciega.

Rx cráneo.- Normal.

TAC.- Hidrocefalia triventricular (++). Surcos y cisternas colapsados. No hipodensidad periventricular. Dilatación infundibular del III ventrículo. IV ventrículo normal.

Pneumo-ventriculografía.- Confirma existencia de estenosis de acueducto.

Angiografía.- Signos de dilatación ventricular.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión intraventricular: presión mínima 12 mmHg; presión máxima 39 mmHg; presión media 21,7 mmHg. Test de infusión ventricular con 2 ml/min. patológico la infusión se suspende sin alcanzar meseta. Resistencia no calculable. Complianza ventricular 0,26, lumbar 0,36.

**INTERVENCION.-**

Craneotomía y ventriculostomía supraóptica (7-4-78).

**EVOLUCION.-**

Remitió la clínica quedando la paciente asintomática.

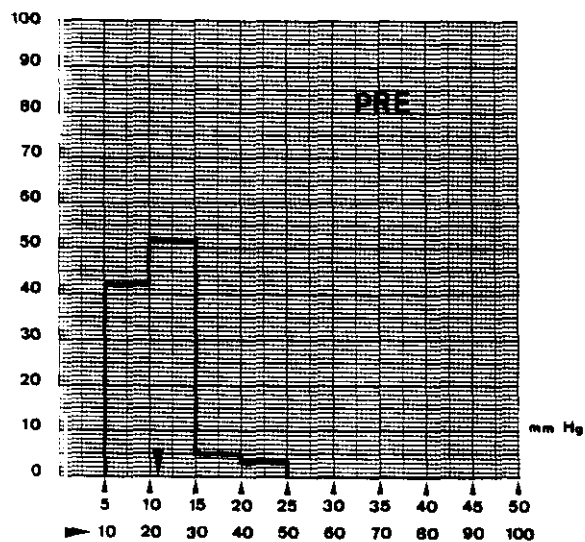
El estudio hidrodinámico postoperatorio fue normal: presión media del LCR por vía lumbar dentro de la normalidad y test de infusión normal.

Durante los años sucesivos continua haciendo vida normal y asintomática. Tuvo un hijo sin problemas en el embarazo. Las TAC de control muestran ventrículos grandes, es idéntico al preoperatorio. La exploración es normal y no hay edema de papila. Última revisión en consulta en el año 86.

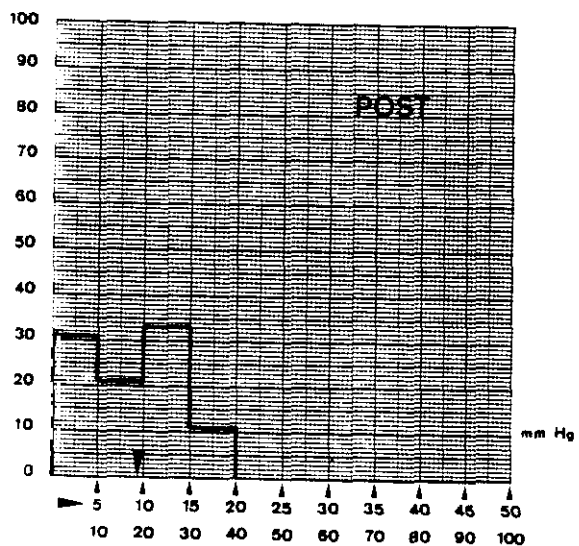
Este caso demuestra como la dinámica intracraneal se puede normalizar y la clínica, consecuentemente, desaparece por completo sin que el tamaño ventricular cambie casi nada tras una ventriculostomía supraóptica.

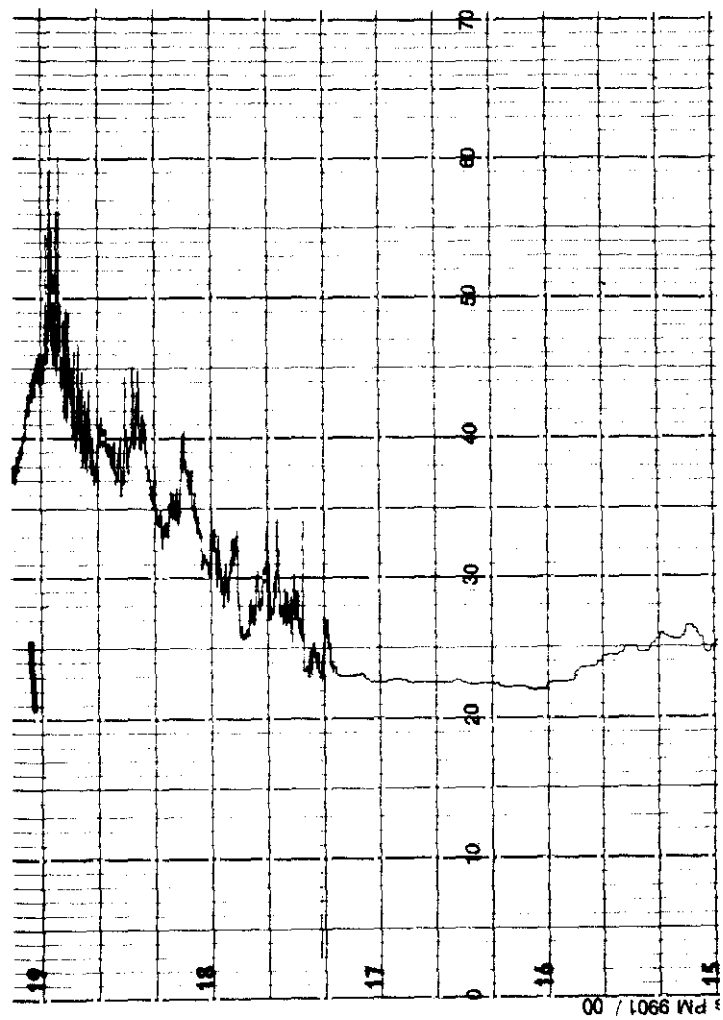


% TIEMPO

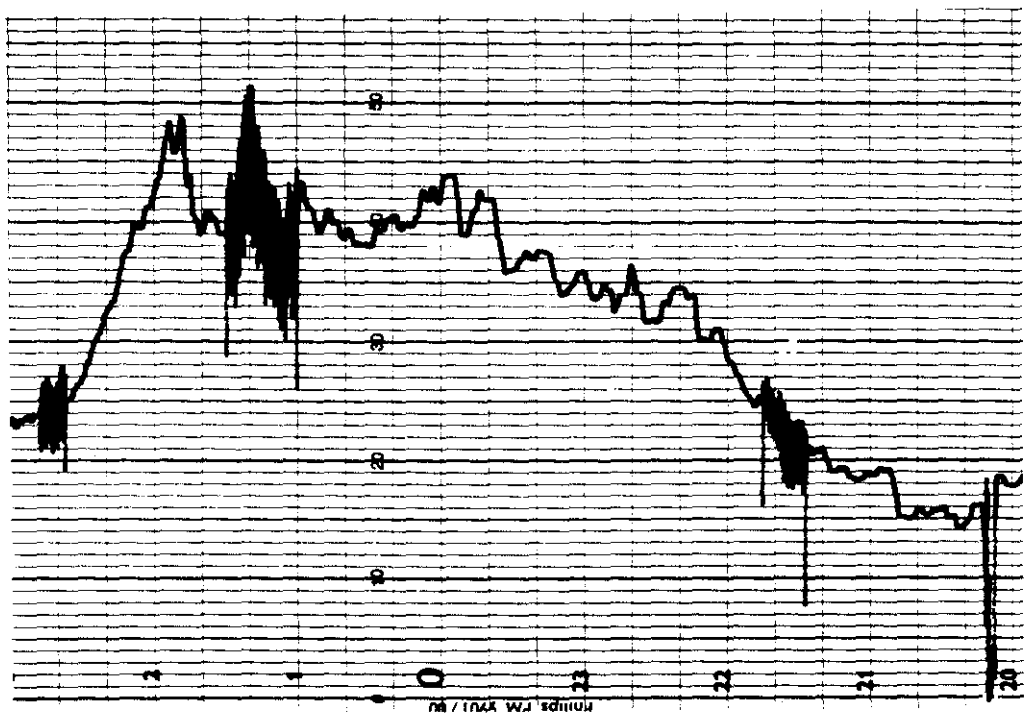


% TIEMPO





# TEST INFUSION PRE Y POSTOPERATORIO



**CASO Nº8.- A.M.F.V.**

Mujer 26 años.

**HISTORIA.-**

Desde hace varios años sufre cefaleas. Desde hace dos años comenzó a sufrir, con una frecuencia de uno al mes, episodios de cefalea pulsátil frontal bilateral de intensidad severa, precedida de fotopsias, alteración visual en hemisferio izquierdo y ocasionalmente de alteraciones sensitivas en miembro superior izquierdo. Se acompaña de náuseas, vómitos, palidez facial e intensa sensación de malestar así como de intolerancia al ruido. El dolor desaparece espontáneamente en 2-3 horas.

**EXPLORACION.-**

Exploración neurológica normal. Fondo de ojo normal. Perímetro cefálico normal. Únicamente se apreció un defecto campimétrico en cuadrante.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx simple.- Aumento de impresiones digitiformes. Destrucción de la silla turca con verticalización de la pared anterior.

Estudio oftalmológico.- Agudeza visual 0,6 y 0,8. Borrosidad de bordes en papila derecha, edema peripapilar residual. Aumento de la mancha ciega.

TAC (figs. A y B).- Hidrocefalia triventricular, enorme receso supraquiasmático (flecha). IV ventrículo normal.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión lumbar: presión mínima 12 mmHg; presión máxima 42 mmHg; presión media 25 mmHg. No se practica test de infusión.

**INTERVENCION.-**

Derivación ventrículo-peritoneal presión media (febrero del 86).

**EVOLUCION.-**

En el postoperatorio cefaleas y sensación de mareo en relación con el ortostatismo que ceden en unos días.

La TAC de control, un mes después de la derivación (figs. C y D) mostró unos ventrículos en hendidura ("slit ventricle") sin que la paciente refiriese clínica por esta entidad.

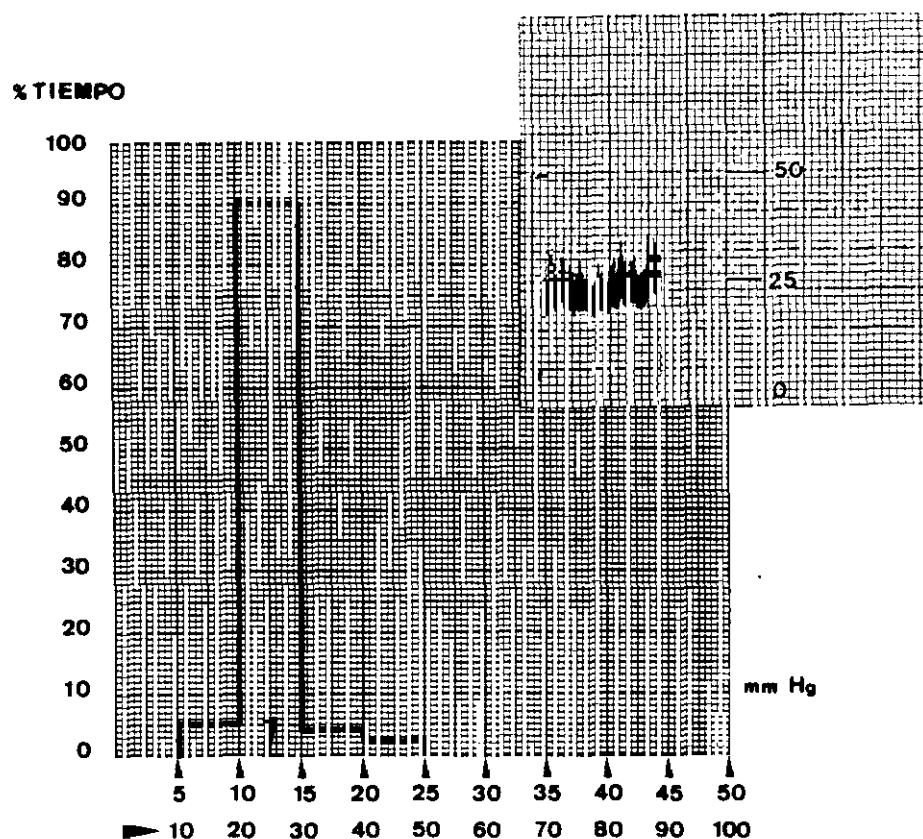
A los 5 meses ventrículos normales, cisternas y surcos patentes (figs. E y F)

Hace vida normal y esta asintomática hasta diciembre del 87 (dos meses después de un parto) cuando sufre malfunción valvular ingresando subreactiva y siendo necesario cambiar el sistema (8-1-88).

Nuevas malfunciones valvulares en diciembre del 88 y enero del 89 en esta última con cefalea de 3 días de evolución, diplopia y alteración progresiva del nivel de conciencia. Se objetiva un Síndrome de Parinaud.

Con fecha 20-1-89 se practicó ventriculostomía supraóptica a través de un colgajo frontal derecho. La intervención fue bien tolerada aclarándose el sensorio y remitiendo la paresia de la mirada vertical. Se deja derivación ventrículo-peritoneal, pero no se revisa el sistema. Remite la clínica y el TAC de control muestra disminución del tamaño ventricular. La mejoría clínica dura únicamente unos días y vuelve a disminuir el nivel de conciencia siendo necesario revisar la válvula nuevamente (6-2-89).

En las revisiones en consulta se queja de que se levanta con mucho sueño después de dormir 10 horas profundamente y con borrosidad en la vista que se aclara a lo largo de la mañana. No cefaleas. En la exploración persiste Parinaud. Fondo de ojo sin éstasis papilar. El reservorio valvular se deprime bien pero tarda en llenarse. Podría tratarse de un "slit ventricle".





**CASO Nº9.- J.G.E.**

Varón 16 años.

**HISTORIA.-**

Cefaleas de dos años de evolución que ocasionalmente se acompañan de vómitos. Son de predominio en decúbito y llegan a despertarle por las noches. Desde hacía dos meses las cefaleas se habían hecho más frecuentes e intensas. Ninguna otra sintomatología.

**EXPLORACION.-**

Borrosidad de papila bilateral. Perímetro cefálico 58 cm. Resto normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Aumento de impresiones digitiformes. Destrucción de la silla turca.

TAC (figs. A y B).- Hidrocefalia triventricular muy marcada (+++), III globuloso con enorme divertículo quiasmático. Cisternas y surcos colapsados. IV normal. Compatible con estenosis de acueducto.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 13 mmHg; presión máxima 48 mmHg; presión media 26 mmHg. No se practica test de infusión.

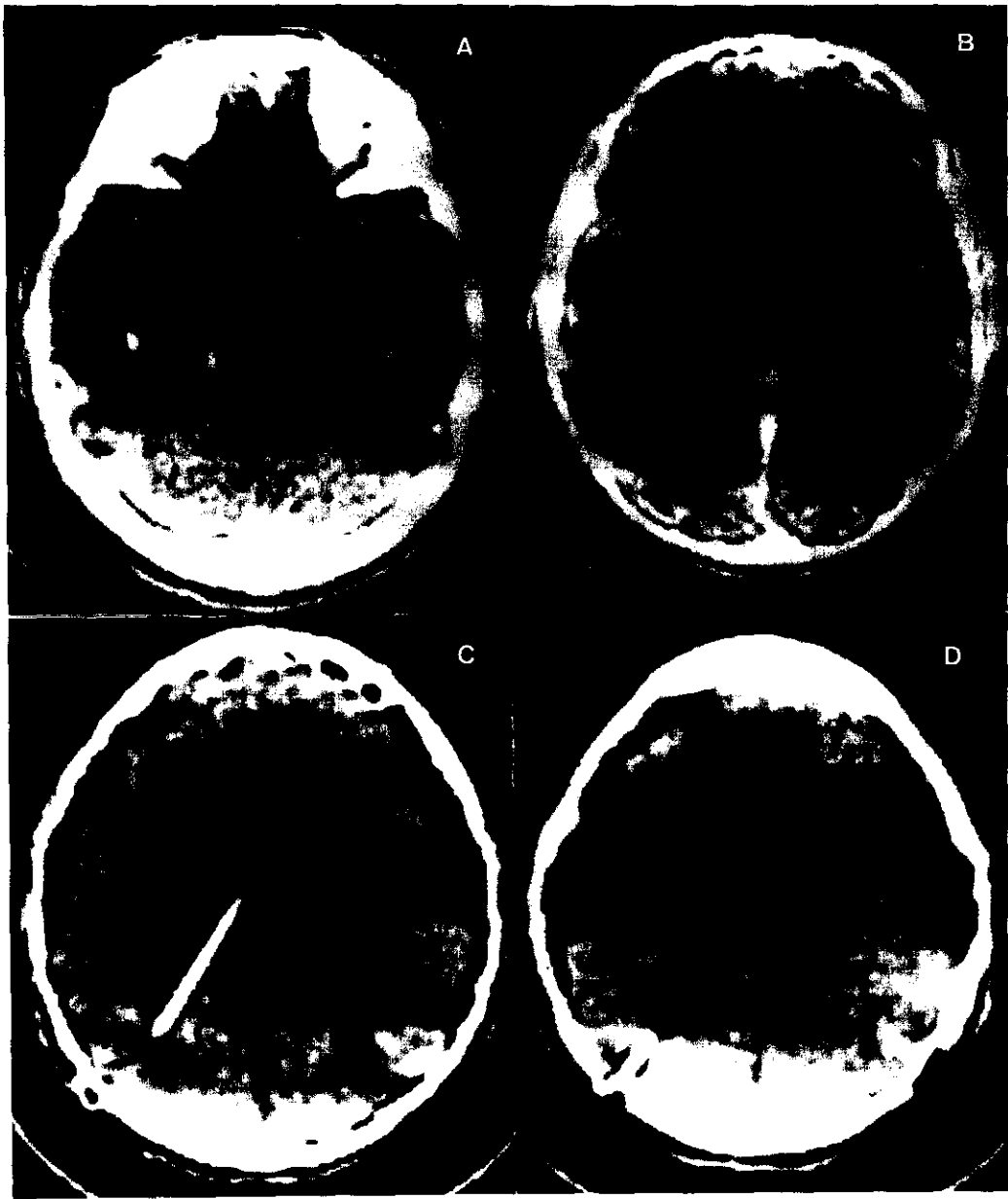
**INTERVENCION.-**

Derivación ventrículo-peritoneal presión media (28-11-85).

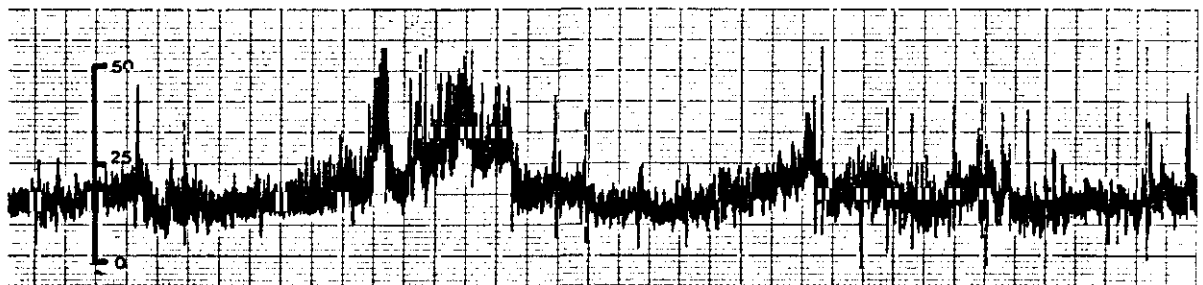
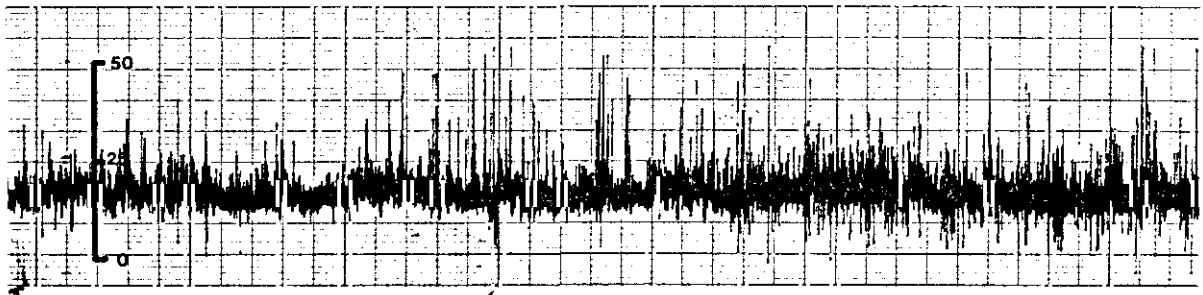
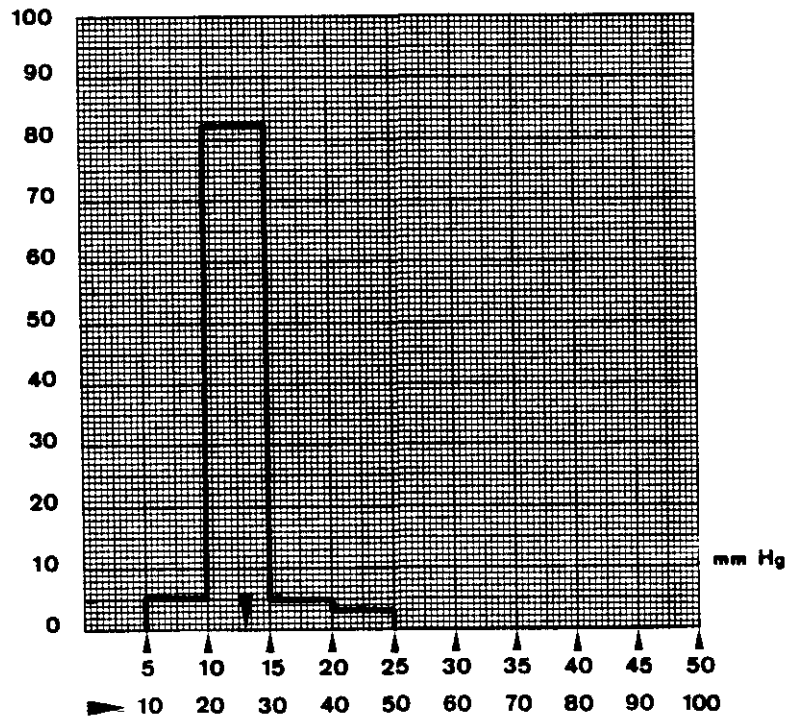
**EVOLUCION.-**

En un principio el paciente no mejora y el tamaño ventricular permanece invariable. Se objetivó una reacción inflamatoria meníngea que se controló con tratamiento. En la TAC de control se evidencia una notable dilatación ventricular por lo que se cambió la derivación (15-12-85) colocándose esta vez en el lado izquierdo. La operación fue seguida de mejoría clínica y disminución del tamaño ventricular (figs. C y D).

Última revisión en noviembre del 86: Asintomático, hace vida normal. La exploración neurológica, fondo de ojo, motilidad ocular, cerebelo y marcha normales.



% TIEMPO





**CASO Nº10.- J.G.H.**

Varón 50 años de edad.

**HISTORIA.-**

Ganadero. Desde los 21 años sufre crisis convulsivas generalizadas. Hace 20 años cuadro de estatus epiléptico por el que precisó ingreso durante 20 días. Desde entonces no ha tenido crisis. Desde hace cuatro meses cuadro progresivo de pérdida de agudeza visual, la familia observa pérdida de memoria y cambio de carácter con tendencia a la apatía. Desde hace un mes no conoce a sus familiares y comienza con alteraciones de la marcha que atribuía a su defecto visual. Buen control de esfínteres.

Desde 3 días antes de su ingreso somnolento.

**EXPLORACION.-**

Consciente, desorientado en tiempo y espacio. Fondo de ojo palidez papilar bilateral. Campimetría por confrontación con reducción del campo visual sobretodo temporal izquierdo. Disminución de agudeza visual. Marcha atáxica. Resto de la exploración normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Erosión de las clinoides posteriores.

TAC (fig. A).- Hidrocefalia triventricular (+++), III globuloso, dilatación infundibular del receso supraquiasmático y suprapineal. Divertículo atrial. No hipodensidad periventricular. Múltiples calcificaciones intracraneales a nivel de III ventrículo, ambos ventrículos laterales y parénquima cerebral.

Rx partes blandas no demostró calcificaciones sugerentes de cisticercosis. Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 18 mmHg; presión máxima 40 mmHg; presión media 25 mmHg. No se practica test de infusión.

**INTERVENCION.-**

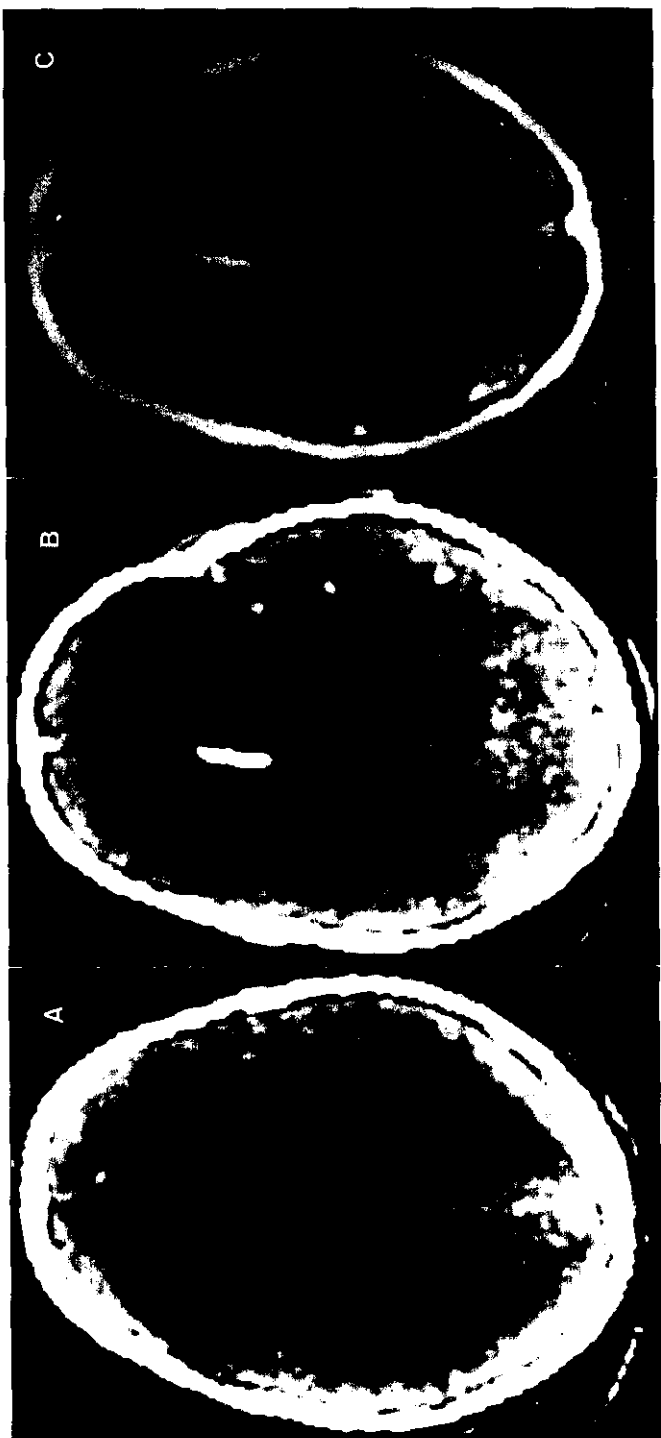
Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (6-5-83).

**EVOLUCION.-**

Mejoría de sus funciones superiores hablando coherentemente y sin focalidad neurológica. Mejoría de la marcha. Persiste el mismo deficit visual.

La TAC de control (fig. B) muestra notable reducción del tamaño ventricular con higroma fronto-parietal derecho que no precisó tratamiento y persistencia de un divertículo atrial izquierdo (flecha) que tardó en desaparecer dos años (fig. C).

La evolución ha sido buena pero ha seguido presentando crisis generalizadas y pérdida de memoria reciente. Hace vida normal pero no trabaja.



**CASO Nº11.- P.G.P.**

Mujer 31 años.

**HISTORIA.-**

Acondroplasia. Enanismo. CI normal. Hacía vida normal.

Crisis generalizada hace un mes que se repite 3-4 días antes de su ingreso. La familia la encuentra "distraída". Ninguna otra sintomatología.

**EXPLORACION.-**

Palidez de papila bilateral. Resto de exploración neurológica normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Destrucción de clinoides y dorso sellar. Suelo verticalizado. Platibasia. Tamaño de la fosa posterior pequeño relativamente.

TAC (fig. A y B).- Hidrocefalia triventricular (+++). Las cisternas basales y los surcos de la convexidad están obliterados.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 11 mmHg; presión máxima 42 mmHg; presión media 22 mmHg. No se practica test de infusión. Pulso con amplitud de 6 mmHg y latencia corta.

**INTERVENCION.-**

Ventriculostomía supraóptica (18-3-88)

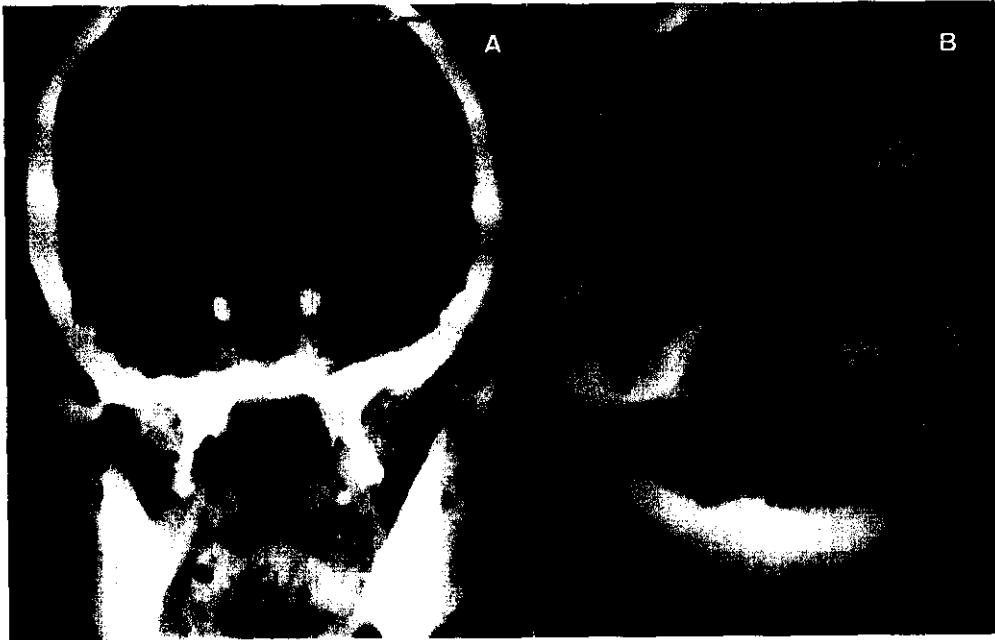
**EVOLUCION.-**

La paciente está asintomática. En el TAC de control se demostró mínima reducción del tamaño ventricular pero las cisternas se han hecho patentes.

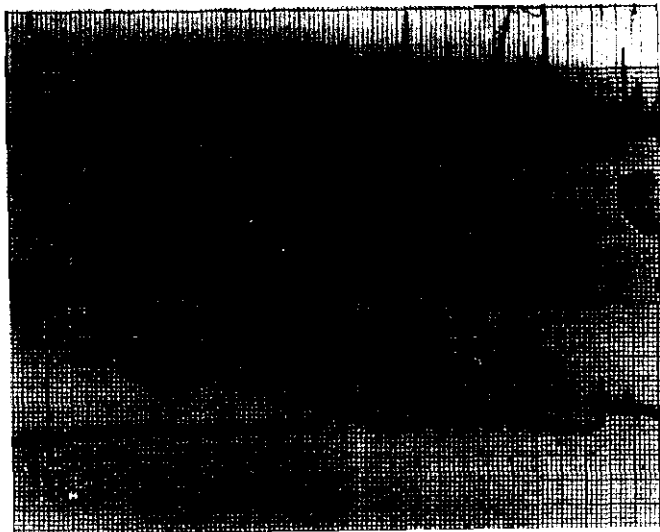
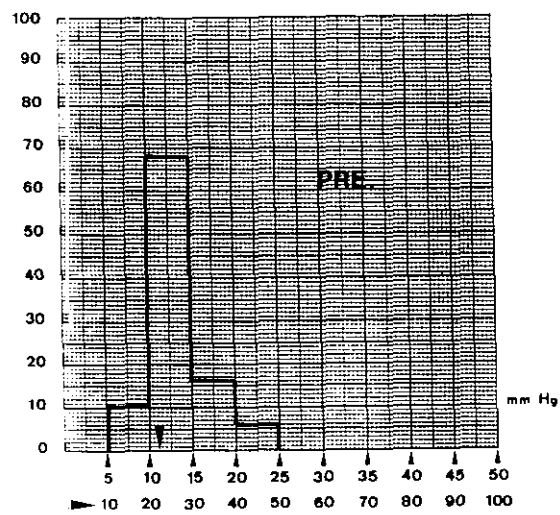
Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR.- Presión que oscila entre 4 y 12 mmHg. Presión media 7 mmHg. Pulso con amplitud de 2-3 mmHg y latencia aumentada en relación con el preoperatorio.

En junio del 88 presenta una crisis generalizada por lo que es vista en urgencias. La exploración neurológica es normal. El TAC muestra el mismo tamaño ventricular del alta. Se puso tratamiento anticomitial.

Última revisión en el 90. Está asintomática, hace vida normal, no crisis.



% TIEMPO



**CASO Nº12.- J.G.G.**

Varón 15 años.

**HISTORIA.-**

Rendimiento escolar normal.

Desde hace unos 3 meses cefaleas frontales que no ceden con los analgésicos habituales y se acompañan de vómitos. No se acompañan de ninguna otra sintomatología.

Ingresa por urgencias (18-5-87) por presentar crisis tónico-clónica generalizada.

**EXPLORACION.-**

Edema de papila. Temblor fino de extremidades superiores. Perímetro cefálico 58,5 cm. Resto de exploración normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Erosión de clinoides posteriores y aumento de tamaño de la silla turca, impresiones digitiformes y diástasis de suturas.

TAC (figs. A, B y C).- Hidrocefalia triventricular (++). III de aspecto globuloso. Dilatación del receso supraquiasmático. Obliteración de las cisternas de la base y de los surcos de la convexidad.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular. Presión mínima 19 mmHg; presión máxima 40 mmHg; presión media 35 mmHg. Pulso con 5 mmHg de amplitud y latencia corta.

**INTERVENCION.-**

Ventriculostomía supraóptica (3-8-87). Se deja drenaje ventricular durante 5 días. Presenta dos crisis comiciales generalizadas en las 24 horas del postoperatorio.

**EVOLUCION.-**

Clinicamente bien. Asintomático.

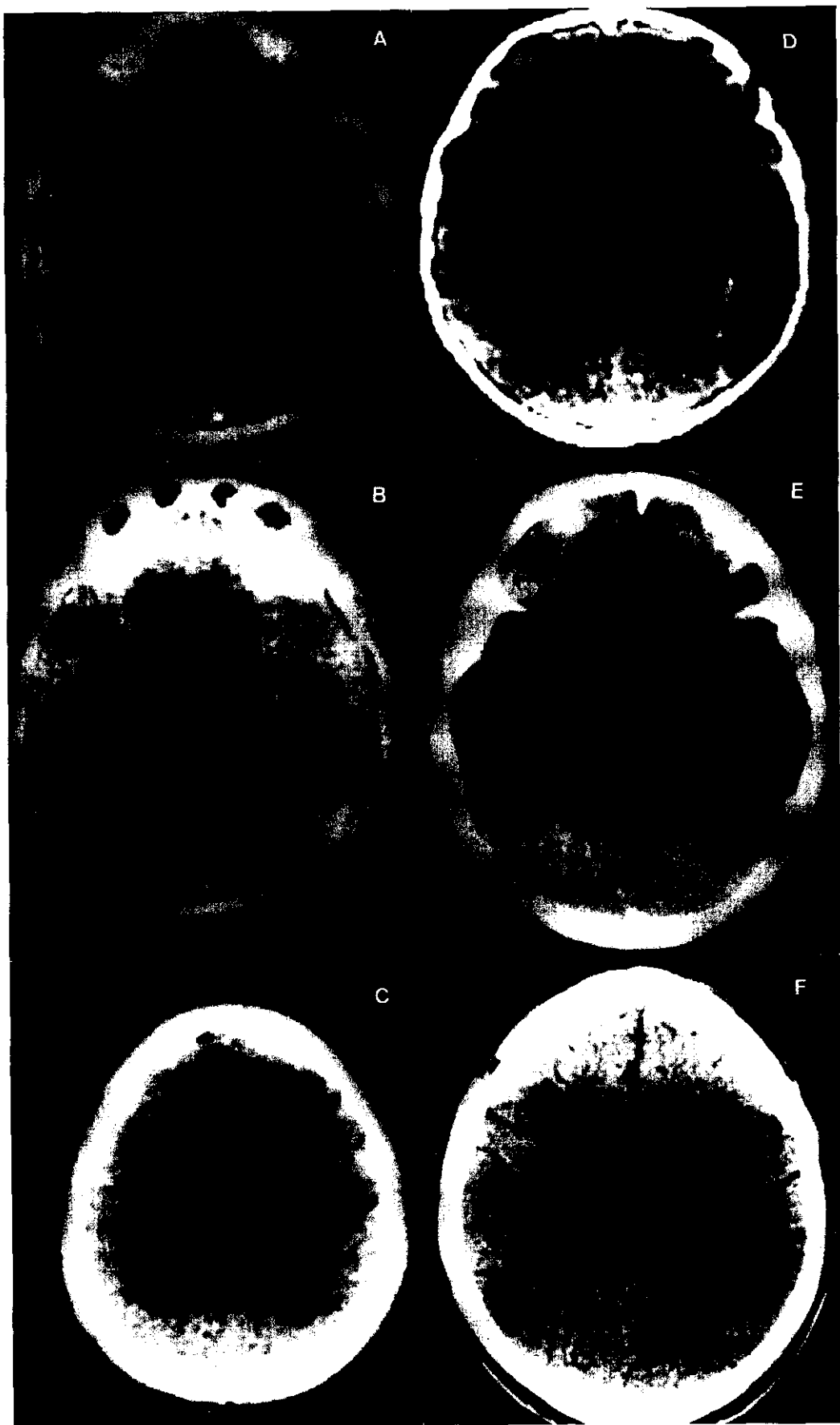
TAC de control.- Hematoma subdural parieto-occipital derecho (fig. D) y pequeño epidural frontal izquierdo. Se repite TAC a los 8 días que evidencia la desaparición del hematoma epidural persistiendo el subdural. Se decidió drenarlo saliendo a tensión por un trépano parietal derecho. En el TAC posterior se evidencia un pequeño higroma subdural parietal derecho sin efecto masa.

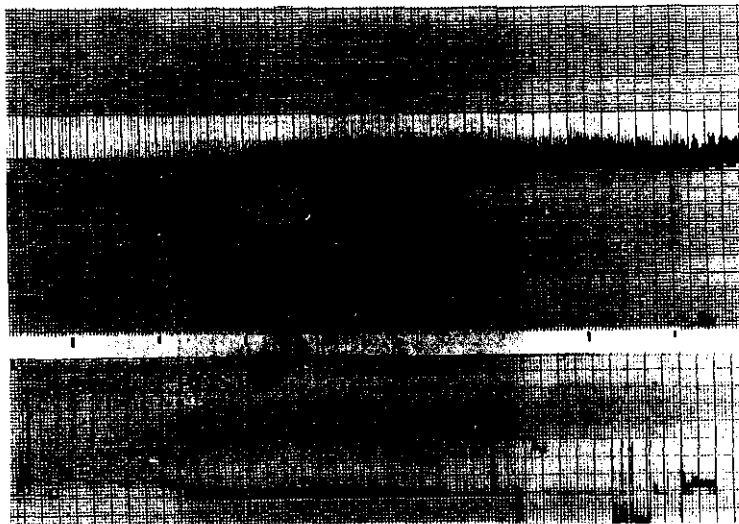
Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR.- Presión de LCR lumbar de 2-4 mmHg y pulso de amplitud muy disminuido.

Visto en enero del 88 esta clinicamente bien y en el TAC se ve el mismo tamaño ventricular, pero las cisternas de la base y los surcos de la convexidad estan patentes (fig. E y F).

Se vuelve a ver en revisión en junio del 89. Continúa asintomático. La exploración es normal y se ha normalizado el fondo de ojo. La TAC de control mostró el mismo tamaño ventricular pero los surcos de la convexidad y las cisternas basales se han hecho patentes.

Este caso ilustra la importancia de que no esten patentes las cisternas y los surcos en el TAC para el diagnóstico de la hidrocefalia activa hipertensiva (hay otros casos así, ejemp.: P.G.P.). Asimismo ilustra como el drenaje temporal puede producir sufusiones epi o subdurales.





## **CASO Nº13.- D.G.S.**

Niña de 12 años.

### **HISTORIA.-**

Moderado retraso escolar. Desarrollo psicomotor en el límite de la normalidad.

Cuatro meses antes de su ingreso presenta un cuadro de fiebre alta, cefalea, vómitos, afectación del estado general y posible ictericia. Al cabo de una semana se recupera de este cuadro que fue etiquetado de gripe y comienza a presentar dificultad en la deambulación. En el último mes y medio esta alteración de la marcha se hace más ostensible y este el motivo por el que consulta.

### **EXPLORACION.-**

Perímetro cefálico 58 cm. Fondo de ojo: borrosidad de bordes papilares. Nistagmus horizontal. Resto de pares craneales normales. Piramidalismo bilateral de predominio en miembros inferiores y extremidades derechas con clonus inagotable y Babinski derecho. Dismetría más evidente en hemilado derecho. Marcha ataxo-espástica.

### **EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Impresiones digitiformes, diástasis de suturas.

Neumoventriculografía aérea.- El aire introducido por vía lumbar se detiene en el IV ventrículo. Igualmente el aire introducido por vía ventricular no rellena el acueducto (figs. A y B). Hidrocefalia supratentorial.

Angiografía.- Signos de hidrocefalia triventricular.

TAC.- Enorme dilatación triventricular con ausencia de surcos y cisternas (fila superior de TACs).

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 14 mmHg; presión máxima 35 mmHg; presión media 18 mmHg. Pulso con amplitud de 6 mmHg. Test de infusión con 2 ml/min. por vía lumbar y ventricular patológico; se suspende la infusión. Complianza ventricular y lumbar 0,42 y 0,44 respectivamente.

### **INTERVENCION.-**

*Derivación ventrículo-atrial (60-80 mmHg). (año 76).*

### **EVOLUCION.-**

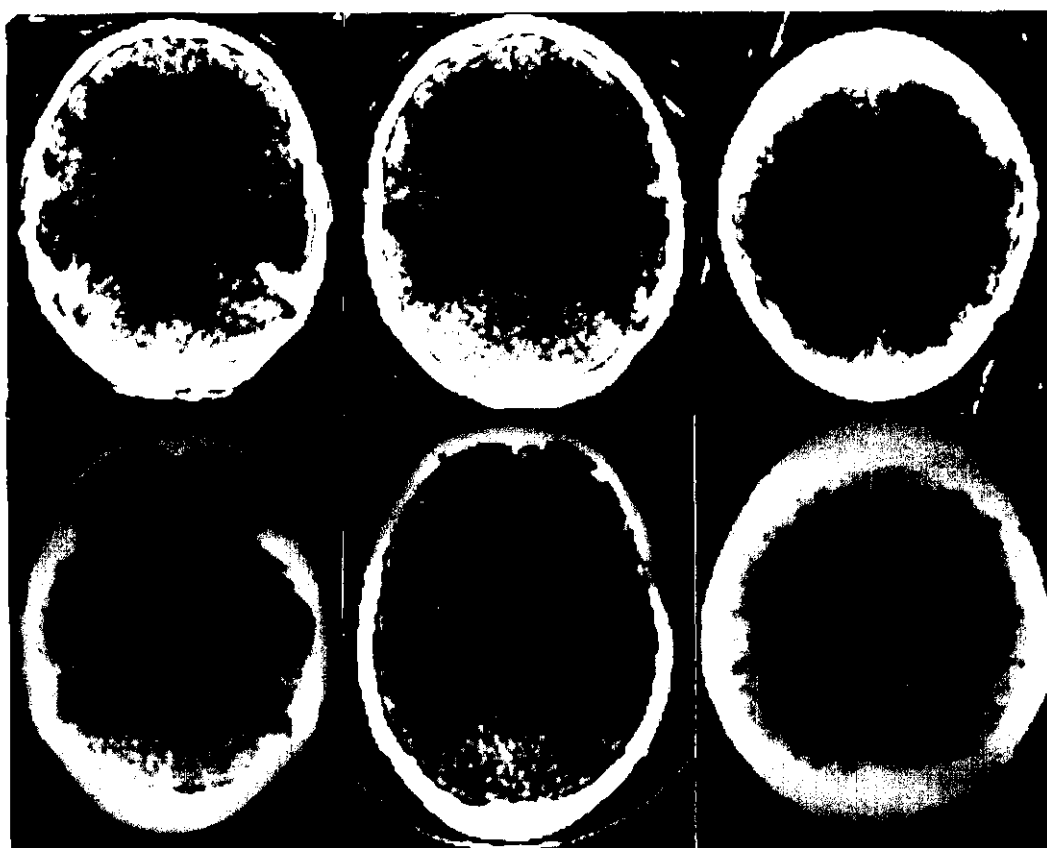
Tiene hematoma/higroma subdural en el postoperatorio.

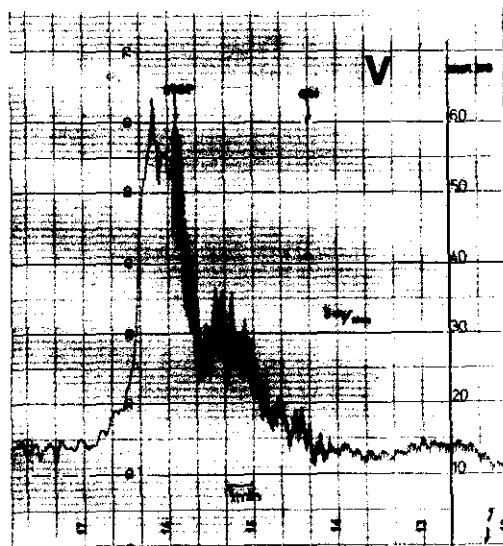
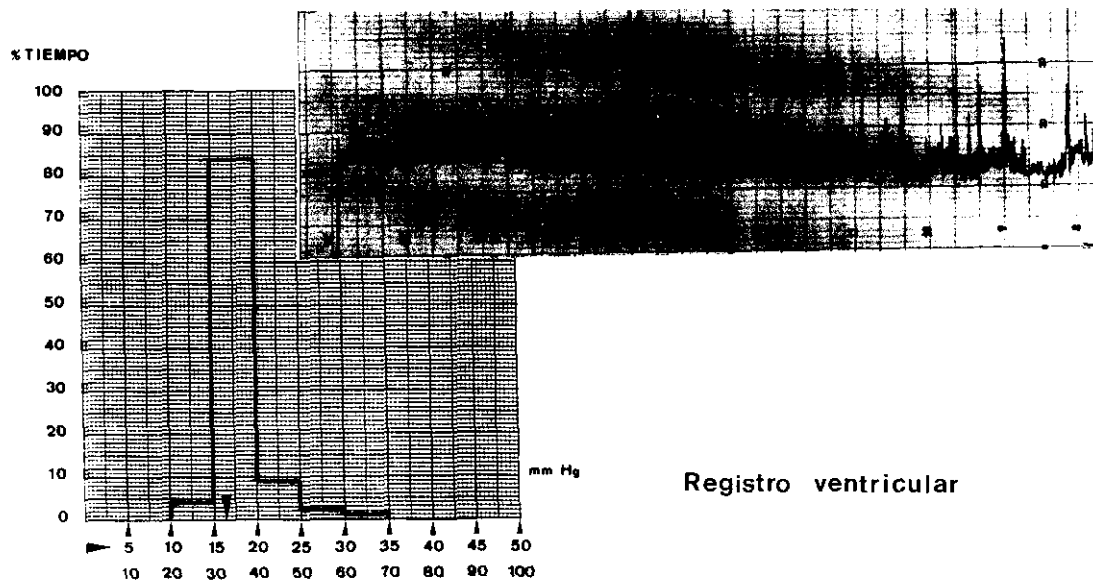
Sufre dos episodios de malfunción valvular. En el segundo se decide practicar *ventriculostomía supraóptica*. La paciente tiene un postoperatorio tormentoso pero finalmente mejora. La válvula se obstruye definitivamente y no hay deterioro clínico. Se demostró el buen funcionamiento de la ventriculostomía mediante test hidrodinámicos.

Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión lumbar de 8 mmHg de media. Pulso con amplitud de 2 mmHg. Test de infusión con 2 ml/min. normal. Resistencia a la circulación del LCR 42 mmH<sub>2</sub>O/ml/min.

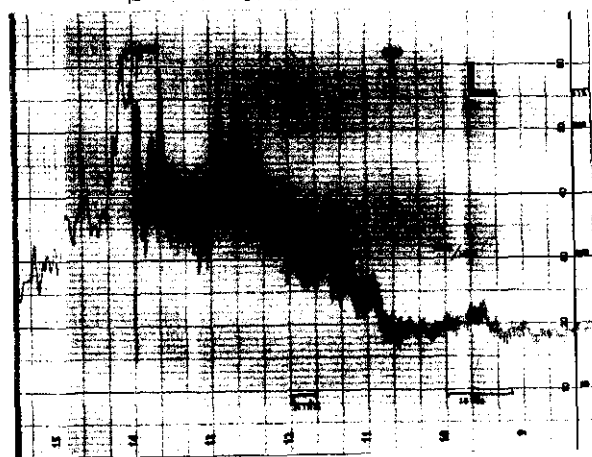
Hasta la última revisión en el año 80 ha permanecido clínicamente bien y en la TAC de control se evidencia la aparición de los surcos de la convexidad.



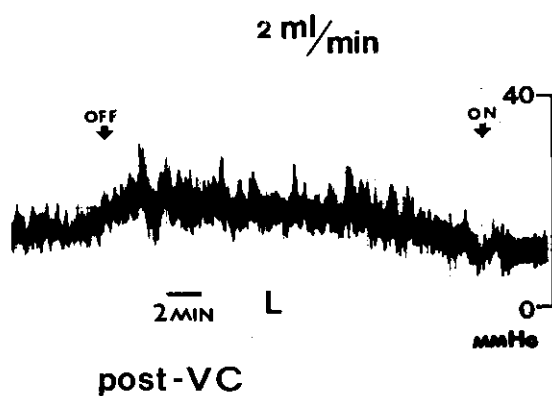
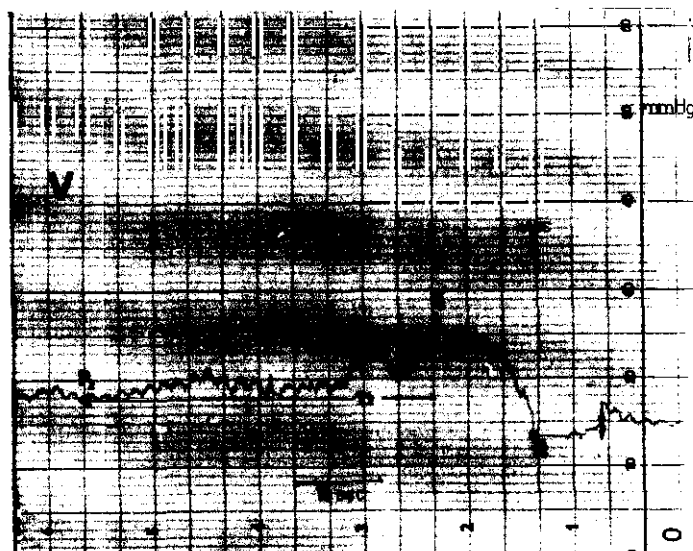
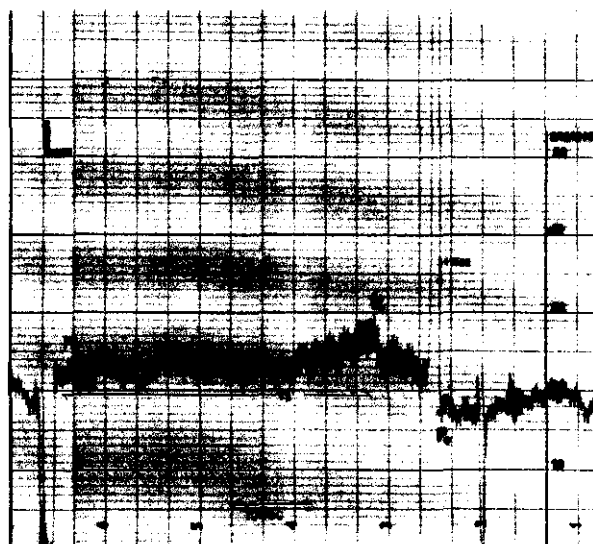




Test  
infusión



"Bolo" V y L  
 Calculo de la  
 Complianza



Test infusion lumbar  
 postventriculostomía

**CASO Nº14.- L.G.M.**

Varón 62 años.

**HISTORIA.-**

Historia de solo dos días. Acude a urgencias por cefalea, vómitos, diplopia e imposibilidad para la marcha. En los 24 horas previas había tenido dos episodios similares pero de menor intensidad y duración. Previamente no había tenido ninguna sintomatología.

**EXPLORACION.-**

Ingresa consciente, nistagmus horizontal, diplopia en la mirada hacia la izquierda. Marcha atáxica con aumento de la base de sustentación y lateropulsión a la derecha. No edema de papila.

En las horas siguientes se deteriora su nivel de conciencia quedando subreactivo.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Normal.

TAC.- Dilatación triventricular. Cuarto ventrículo normal.

**INTERVENCION.-**

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (14-11-85).

**EVOLUCION.-**

En el postoperatorio episodio de insuficiencia respiratoria. Buena evolución clínica.

Ultima revisión en noviembre del 89: asintomático, controla esfínteres, marcha normal. Exploración normal.

En los TAC de control se demostró disminución del tamaño ventricular.

Ultima revisión en noviembre del 89. Clínicamente bien. TAC: disminución de la talla ventricular.

**CASO Nº15.- R.G.S.**

Mujer 17 años.

**HISTORIA.-**

No antecedentes de interés.

Desde hace siete meses sufre cefaleas frontoparietales intensas en crisis de 1-2 minutos de duración que se acompañan de acúfenos, vértigo y enturbiamiento de la visión. Ocasionalmente estos dolores se desencadenaban con los movimientos de la cabeza.

Desde hace un mes, estos episodios se acompañan de sensación de acorchamiento en miembros inferiores.

Ninguna otra alteración.

**EXPLORACION.-**

Estasis papilar bilateral. Nistagmus en la mirada lateral a la derecha. Resto normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Aumento de las impresiones digitiformes. Aumento de la silla turca. (fig.A)

TAC.- Hidrocefalia triventricular. Dilatación receso suprapineal. III globuloso.

Ventriculografía con contraste positivo.- Estenosis acueductal.

Angiografía.- Solo demuestra cambios por la hidrocefalia.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 17 mmHg; presión máxima 42 mmHg; presión media 22,7 mmHg.

**INTERVENCION.-**

Ventriculostomía supraóptica. (4-2-80)

**EVOLUCION.-**

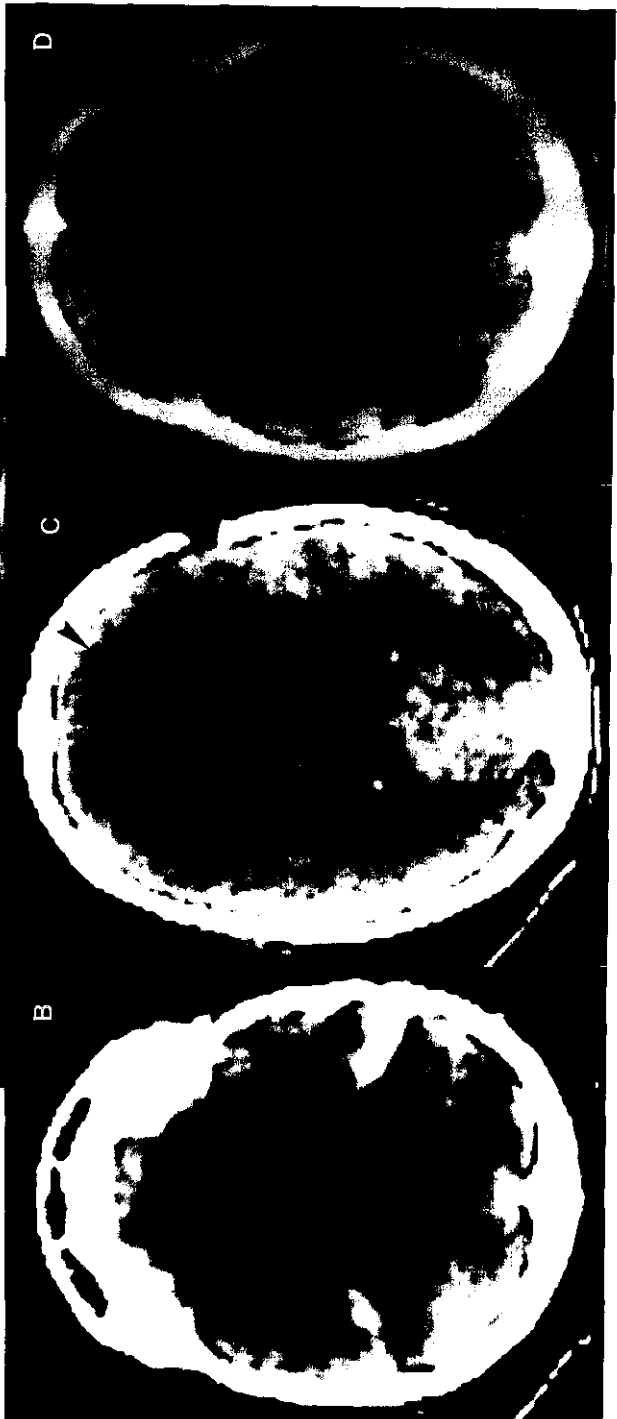
En el postoperatorio presenta una reacción inflamatoria meníngea que respondió a tratamiento. El fondo de ojo se normaliza.

En la revisión cuatro meses después refiere cefaleas frontales y mareos. El registro lumbar de PIC muestra cifras por encima de 28 mmHg. por lo que se implanta derivación ventrículo-peritoneal de presión media (21-1-81). En el TAC de control se demuestra un pequeño subdural que no precisó drenaje.

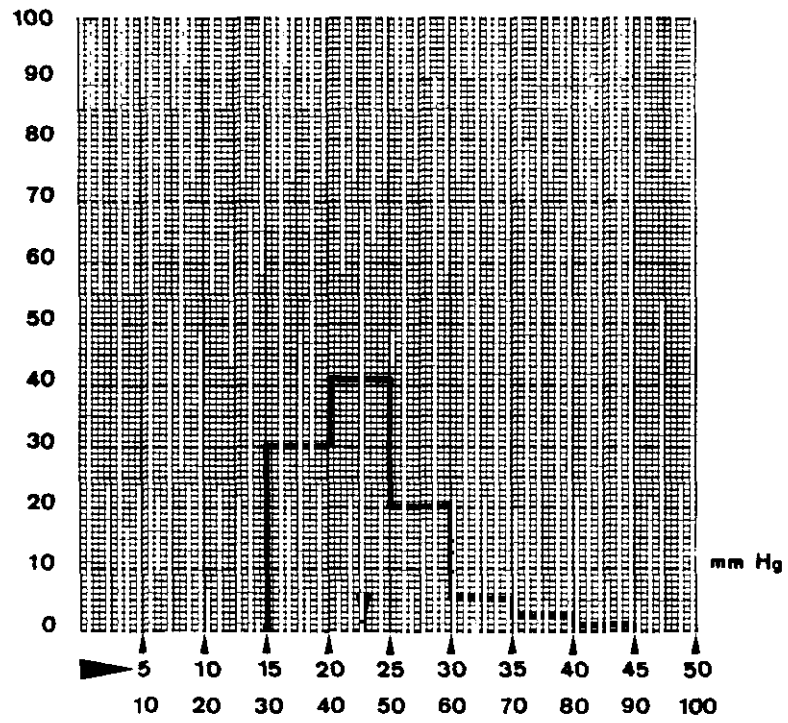
En marzo del 82 sufre un episodio de malfunción valvular (figs. B y C), que requirió revisión y sustitución del catéter ventricular. TAC de control con ventrículos de tamaño normal y surcos y cisternas patentes (fig. D).

Última revisión en septiembre del 83. Esta clínicamente bien, el fondo de ojo es normal.

Queda por determinar el porqué del fallo tardío de la ventriculostomía. Un factor adverso fue el desarrollo de una reacción inflamatoria meníngea que requirió tratamiento y que pudo conducir al tabicamiento de los espacios subaracnoideos.



% TIEMPO



**CASO N°16.- R.G.S.**

Mujer 47 años.

**HISTORIA.-**

Desde hace 15 días sufre mareos al mover bruscamente la cabeza. No pierde la conciencia pero persiste el mareo que le hace caer al suelo durante unos minutos y se acompaña de cefalea. El día antes del ingreso nota dificultad para hablar: le cuesta articular las palabras. Sensación de acorchamiento en miembro superior derecho. Ninguna otra sintomatología.

**EXPLORACION.-**

Aumento del perímetro cefálico, frente prominente. Disartria. Marcha con aumento de la base de sustentación.

Fondo de ojo normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Se puede considerar normal. Discreta megacefalia.

TAC (fig. B).- Hidrocefalia triventricular (+++) con IV normal. No hipodensidad periventricular. III globuloso.

Ventriculografía con contraste positivo.- Estenosis de acueducto (fig. A).

No se realiza estudio hidrodinámico preoperatorio.

**INTERVENCION.-**

Se intentó practicar ventriculostomía supraóptica mediante ventriculoscopia sin conseguirlo. Como consecuencia tuvo un deterioro clínico transitorio.

Derivación ventrículo-peritoneal el 18-11-82.

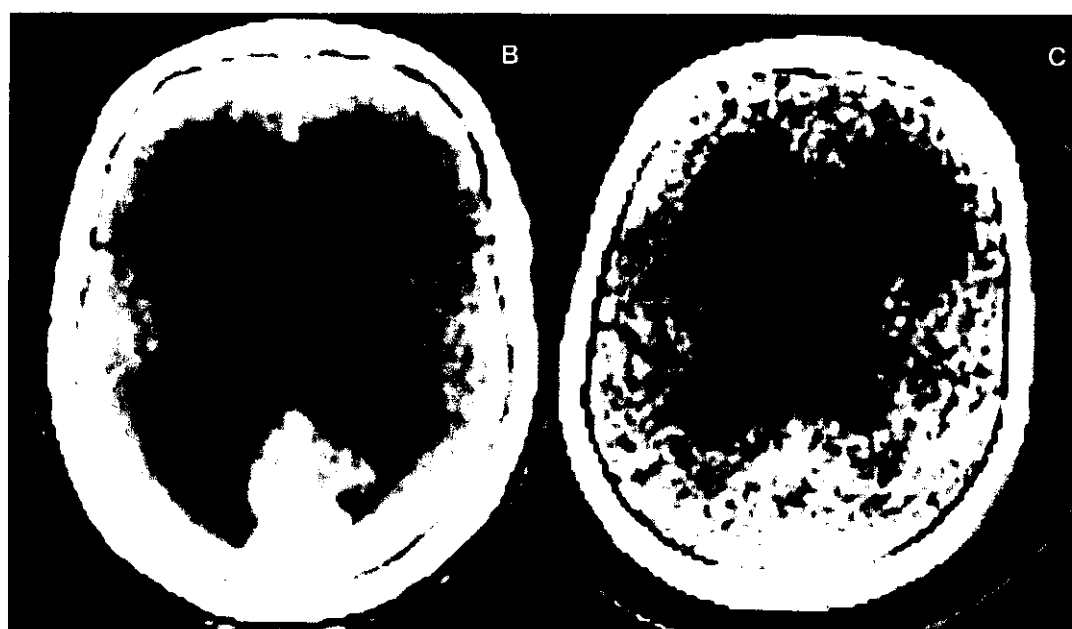
**EVOLUCION.-**

Normalización clínica completa tras la derivación.

Revisiones en febrero y octubre del 83 presentaba episodios de inestabilidad de la marcha en las TAC de control higromas y disminución del tamaño ventricular. Había mejorado mucho psíquicamente.

En enero, febrero y marzo del 84 sufre varios episodios de malfunción valvular por infecciones repetidas (meningitis, ventriculitis) y fallece. (fig. C. TAC demostrando ventriculitis con encendido ependimario).





## CASO Nº17.- F.J.H.R.

Varón 20 años.

### HISTORIA.-

Neurofibromatosis sin antecedentes en la familia. Desarrollo psicomotor normal. A lo largo de su vida ha sufrido 3-4 crisis comiciales generalizadas y estaba sin tratamiento.

Desde pequeño había sido "torpe con las manos" y tenía dificultad para manejar instrumentos pequeños, cubiertos etc. Cefaleas durante toda su vida de localización frontal de poca intensidad que se aliviaban con analgésicos corrientes.

Un mes antes de su ingreso la familia le nota dificultad en la marcha desviandose continuamente hacia los lados. Además le nota bradipsíquico. También desde hace un mes sus cefaleas se han agudizado apareciendo todas las tardes y son de intensidad creciente dentro de cada episodio obligandole a acostarse hasta el día siguiente en que despierta asintomático.

Ninguna sintomatología neurológica.

### EXPLORACION.-

Ingresa consciente y orientado discretamente bradipsíquico. Estasis papilar. Pares craneales normales. No Parinaud. Marcha: aumento de la base de sustentación con clara apraxia que se manifiesta sobretudo en los giros. Temblor de intención y reposo de extremidades superiores.

Megacefalia. Deformidad craneal con mayor desarrollo de la region temporo-parietal derecha

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. A).- Signos de hipertensión intracraneal crónica. Impresiones digitiformes. Aumento de tamaño de la silla turca con osteoporosis de clinoides posteriores y anteriores.

TAC (figs. B y C) .- Hidrocefalia triventricular (+++). Cuarto ventrículo pequeño. Se aprecia en los cortes coronales (fig. C) como el infundíbulo del tercer ventrículo se mete en la region sellar. Desaparición de surcos y cisternas. Anomalía craneal con mayor desarrollo de la fosa media derecha.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro intraventricular: presión mínima 14 mmHg; presión máxima 33 mmHg; presión media 22 mmHg. Latencia mínima. No se realiza test de infusión.

### INTERVENCION.-

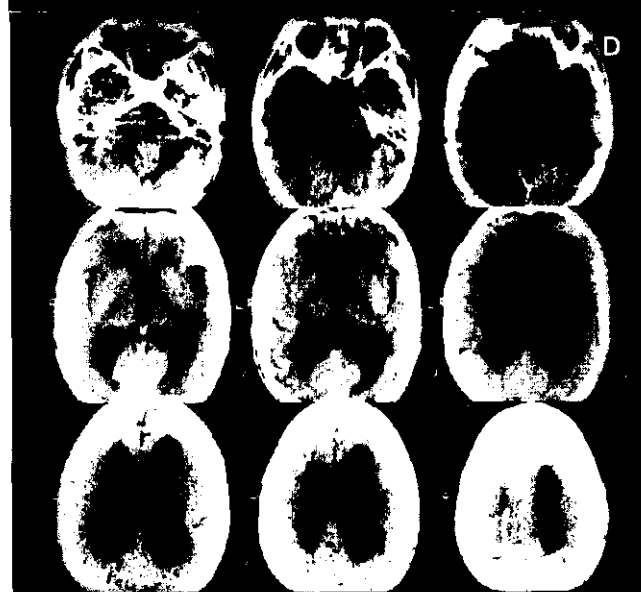
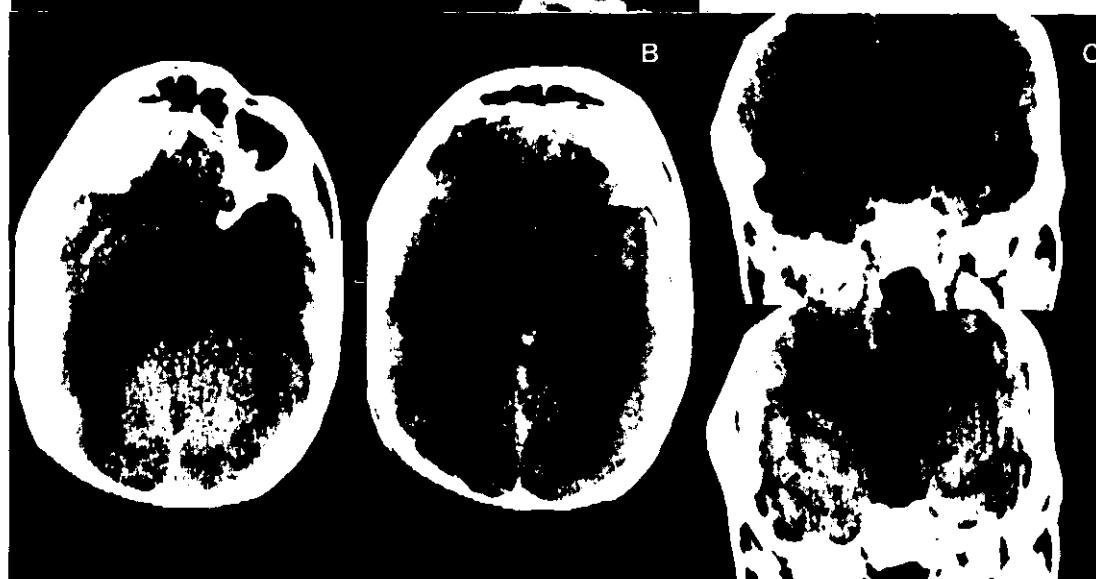
Se practicó ventriculostomía supraóptica (21-2-89) del III abriendo la "lámina terminalis" a través de un colgajo frontal. No se dejó drenaje ventricular.

### EVOLUCION.-

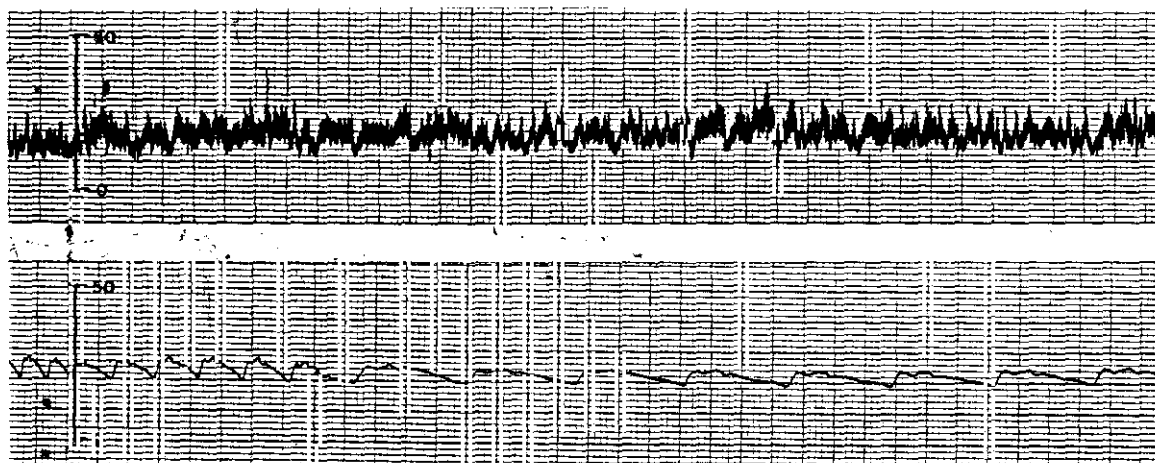
El postoperatorio curso sin incidentes quedando el paciente asintomático. En la exploración mejora, sobre todo su nivel de alerta y también mejora la marcha.

En el TAC de control postoperatorio (fig. D) se constató una reducción de la talla ventricular, sin llegar los ventrículos a ser normales, y sobretudo la reaparición de las cisternas basales, Silvio y surcos de la convexidad.

Revisión 26-6-89 continua asintomático. No cefalea. Exploración neurológica normal salvo dificultad en la marcha en tandem. Fondo de ojo: no éstasis papilar. TAC: mínima reducción de la talla ventricular pero persisten patentes cisternas y surcos.



# Registro Preoperatorio



## CASO Nº18.- M.L.U.

Varón 14 años.

### HISTORIA.-

Desarrollo psicomotor aparentemente normal. Megacefalia desde la infancia.

Cinco meses antes empiezan a notar crisis de inestabilidad en la marcha a la que se asocia sensación de vértigo que duraban tres o cuatro minutos y remitían después de un tiempo de reposo. Estas crisis son cada vez más frecuentes y van dejando más déficit de manera que la inestabilidad de la marcha aumenta progresivamente y últimamente le impide ir al colegio. Según la familia el niño estaba retraído, no jugaba y tenía cierta tendencia al sueño. Refiere cefaleas frontales ocasionales y sensación de tirantez cervical con dolor al estirar el cuello desde hace seis meses. Urgencia urinaria desde hace cuatro meses. Desde hace tres meses ha engordado 6 kilos.

### EXPLORACION.-

Obesidad. Megacefalia: perímetro cefálico 61 cm. Bradipsíquico. Parinaud. Romberg positivo. Marcha atáxica con aumento de la base de sustentación. Dismetría dedo-nariz derecha. Fondo de ojo con borrosidad de bordes papilares: papiledema incipiente.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Megacefalia, aumento de impresiones digitiformes, diástasis de suturas, destrucción de clinoides posteriores.

TAC (fig. A y B).- Enorme dilatación triventricular (+++) con dilatación de los infundíbulos suprapineal y supraquiasmático del III ventrículo. IV normal.

TAC con contraste intraventricular (fig. C).- El contraste no alcanza el IV ventrículo.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 14 mmHg; presión máxima 52 mmHg; presión media 26 mmHg. No se practica test de infusión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (29-1-82).

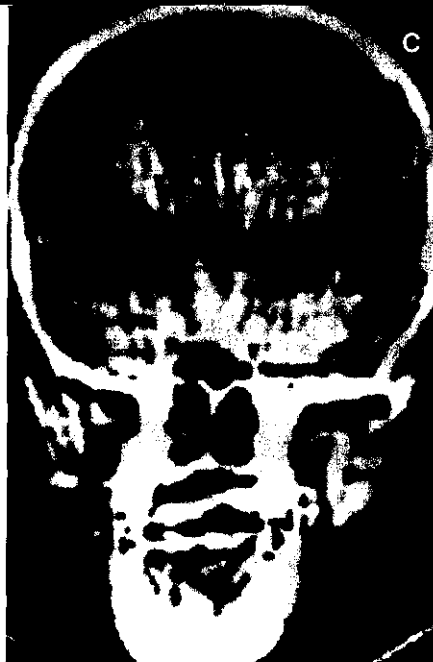
### EVOLUCION.-

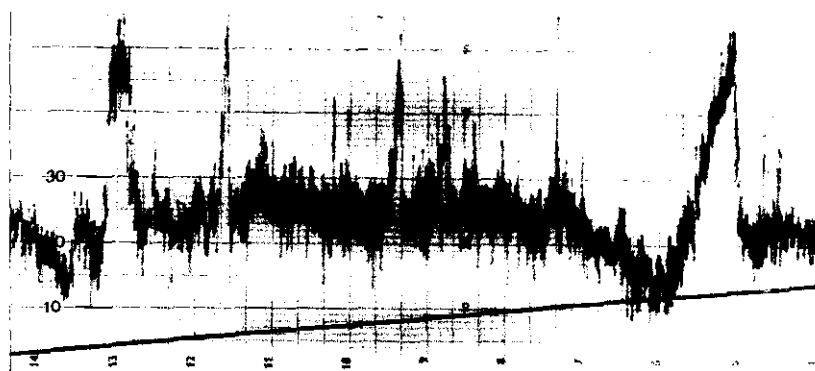
Mejoría inmediata. Mejora la marcha ostensiblemente, el Romberg estable. La TAC de control muestra reducción del tamaño ventricular e higromas subdurales bilaterales (fig. D, E y F) que no requirieron tratamiento quirúrgico por ser bien tolerados.

Sufre dos episodios de malfunción valvular que debutan con inestabilidad de la marcha y sensación de vértigo en el año 84 y 86. En ambos casos apareció Parinaud en la exploración y el paciente estaba bradipsíquico. La sintomatología remitió con la revisión del sistema.

Las TAC de control una vez resueltos los higromas muestran ventrículos muy pequeños y surcos y cisternas patentes.

Última revisión en el 87: Asintomático. Excelente rendimiento escolar.





**CASO Nº19.- R.M.L.C.**

Mujer 16 años.

**HISTORIA.-**

Amenorrea desde hacía 5 meses. Desde hace 3 meses sufre cefaleas de localización frontal de varias horas de duración, de predominio vespertino con una frecuencia de, al menos, 2 a la semana. Ningún otro síntoma neurológico.

**EXPLORACION.-**

Exploración neurológica normal. Fondo de ojo normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Impresiones digitiformes. Diástasis de suturas. Aumento de tamaño de la silla turca con erosión de clinoides posteriores.

TAC (fig. A).- Hidrocefalia triventricular. Enorme dilatación del infundíbulo del III ventrículo que ocupa la cisterna suprasellar. IV ventrículo normal.

TAC con contraste intraventricular.- Se demuestra la dilatación ventricular y la impronta del III ventrículo en la silla turca y el paso de una mínima cantidad de contraste al IV ventrículo que es de tamaño muy pequeño.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 16 mmHg; presión máxima 54 mmHg; presión media 27,2 mmHg. Amplitud del pulso 8 mmHg. No se practica test de infusión.

**EVOLUCION.-**

Un día después de la ventriculografía sufre deterioro brusco de conciencia no respondiendo a estímulos dolorosos. Se practica punción ventricular y drenaje de LCR intermitente tras lo cual mejora notablemente el nivel de conciencia y la reactividad. Horas después se aprecia una hemiparesia izquierda. Se practica TAC que muestra hemorragia ventricular y a nivel del esplenio del cuerpo calloso y hematoma epidural frontal izquierdo.

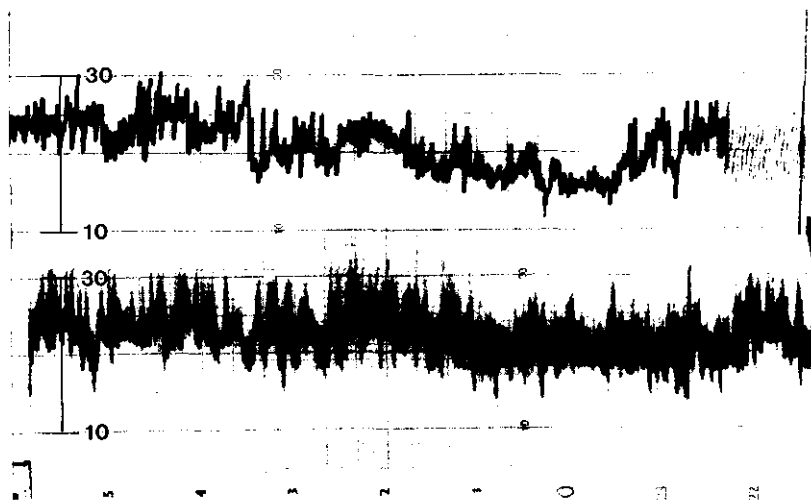
Con fecha 30-10-81 se coloca derivación ventrículo-peritoneal de presión media y se evacua hematoma epidural frontal izquierdo.

En el posoperatorio sufre cuadro meníngeo cultivándose estreptococo viridans en el líquido. Mejora con tratamiento antibiótico sin tener que cambiar el sistema valvular.

La paciente mejoró progresivamente siendo dada de alta sin déficit. La TAC de control mostró óptima colocación del catéter y disminución del tamaño ventricular.

En posteriores revisiones la paciente está asintomática, ha tenido menstruaciones, la exploración neurológica es normal y la TAC muestra ventrículos normales (control hasta febrero del 83).





**CASO Nº20.- A.L.O.**

Varón de 31 años de edad.

**HISTORIA.-**

Antecedentes de drogadicción.

Un mes antes de su ingreso comienza a sufrir crisis de cefalea occipital y después irradiada a región frontal de carácter pulsátil que aumenta progresivamente en intensidad cediendo espontáneamente en unos 10 o 15 minutos. Estos episodios se presentan varias veces al día y ocasionalmente se acompañan de náuseas y vómitos.

Acude a urgencias por cefalea intensa de varias horas de duración.

**EXPLORACION.-**

Papiledema bilateral. Disimetría bilateral. Resto de exploración normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Erosión de clinoides posteriores.

TAC (fig. A).- Hidrocefalia triventricular (++). III ventrículo globuloso con dilatación del infundíbulo supraquiasmático. No hipodensidad periventricular.

No se practica estudio hidrodinámico preoperatorio.

**INTERVENCION.-**

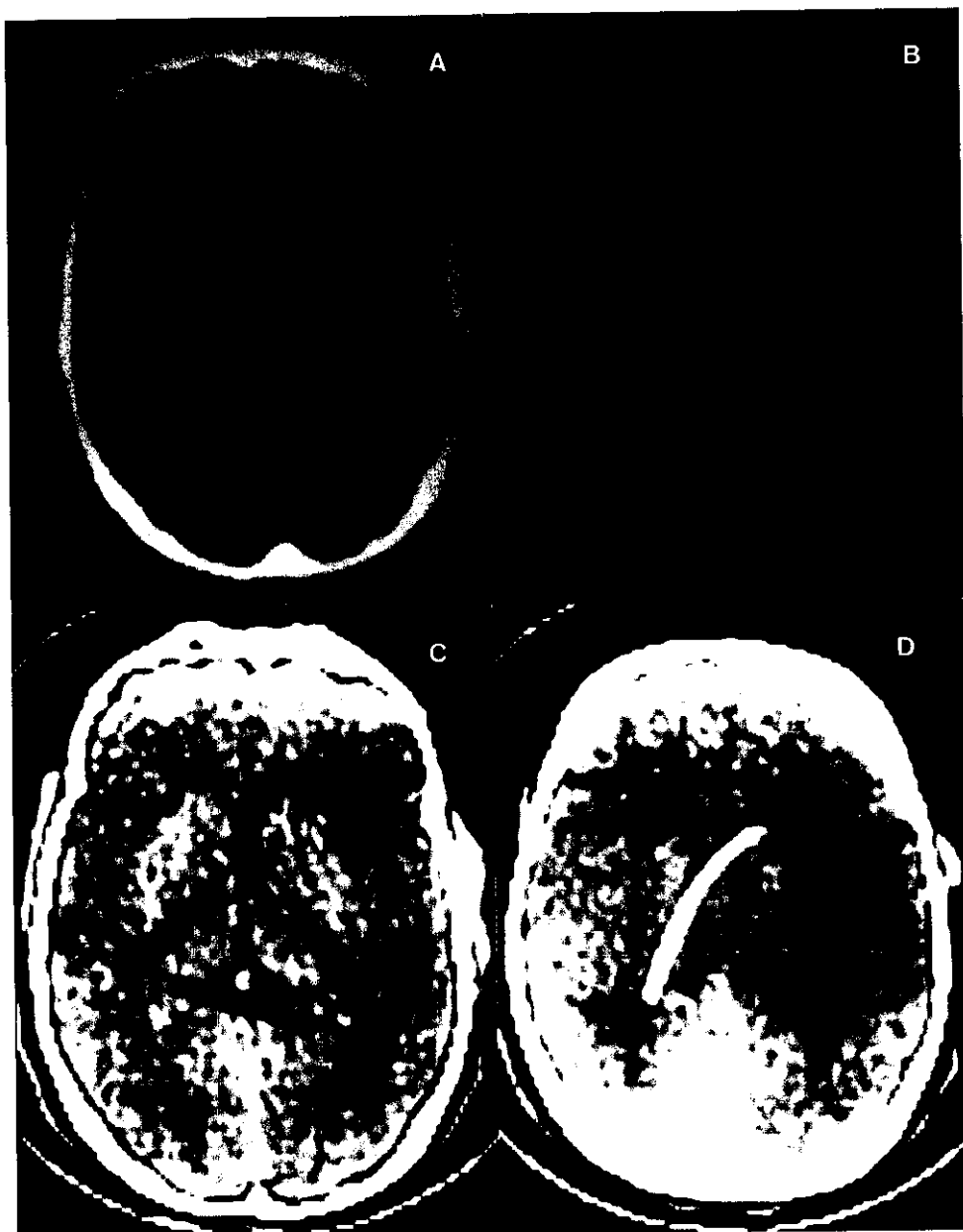
Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (12-11-84). El cirujano aprecia salida del líquido a gran presión.

**EVOLUCION.-**

Mejoría clínica inmediata. Se va de alta a la semana con exploración neurológica normal y asintomático.

En las revisiones posteriores se constata la disminución de la talla ventricular con ventrículos en hendidura en la TAC, el paciente sigue sin molestias.

Cinco años después (6-11-89) ingresa por urgencias por cefalea de cuatro días de evolución que aumenta en intensidad, somnolencia y relajación de esfínteres en dos ocasiones. El paciente está subreactivo, no obedece órdenes, localiza estímulos dolorosos y abre ojos con dificultad. Se practica TAC que muestra dilatación triventricular. Se encontró malfunción del catéter ventricular por lo que se cambia este pero el paciente no mejora de forma sustancial. Un nuevo estudio con TAC descubre hemorragia intraventricular (fig. B), como consecuencia de la extracción del catéter, y persistencia de la dilatación ventricular. Se cambia todo el sistema valvular (10-11-89) y mejora de inmediato pudiendo ser dado de alta a los 10 días. En el TAC de control ha disminuido el tamaño ventricular y ha desaparecido la hemorragia (figs. C y D).



## CASO Nº21.- R.L.D.

Varón 51 años.

### HISTORIA.-

Sin antecedentes de interés. La clínica comienza cuatro días antes en que el enfermo esta desorientado. Permanece con tendencia al sueño todo el día. Dos días después además de la somnolencia aparece cefalea moderada y mutismo. Ingresa por fin en coma.

### EXPLORACION.-

Coma III-IV midriasis bilateral. No rigidez de nuca. Babinski bilateral Respiración de Cheyne-Stokes.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

LCR.- analítica normal.

Rx cráneo.- No signos de HIC crónica.

TAC (figs. A y B).- Hidrocefalia triventricular (++). Dilatación del infundíbulo supraquiasmático. Disminución de surcos y cisternas.

Pneumoencefalografía.- Demuestra la estenosis acueductal.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 12 mmHg; presión máxima 35 mmHg; presión media 23 mmHg. Amplitud del pulso 11 mmHg. No se realiza test de infusión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal (diciembre del 80).

### EVOLUCION.-

Mejora espectacularmente con la derivación, clínica y radiológicamente (figs. C y D).

En enero-febrero del 81 se deteriora encontrándose un mutismo acinético con Síndrome del techo mesencefálico, mirada de sorpresa y actitud con tendencia a la decorticación. En el TAC se encuentra el mismo tamaño ventricular que aparecía a su ingreso. Se revisa la válvula por malfunción y mejora aunque sufre oscilaciones dependiendo del tamaño ventricular.

En abril estando haciendo rehabilitación, caminaba solo, no estaba aún mentalmente bien, hablaba poco y con desinhibición. Vuelve a entrar en estupor y la TAC de control muestra una gran dilatación ventricular. Estaba obstruido el cateter ventricular y la presión que se registra es de 35 mmHg. El paciente queda después de la revisión en situación de mutismo acinético a pesar de demostrarse una presión de 7 mmHg y la disminución del tamaño ventricular en la TAC.

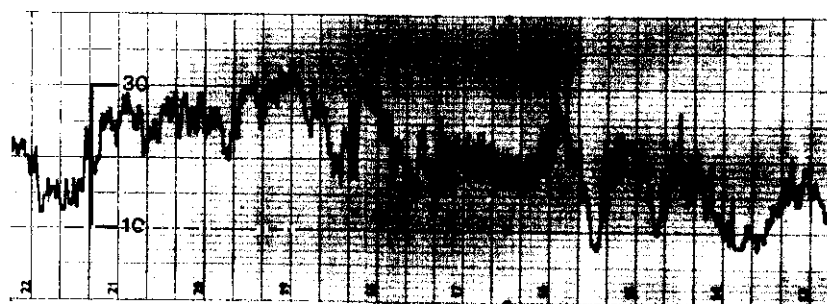
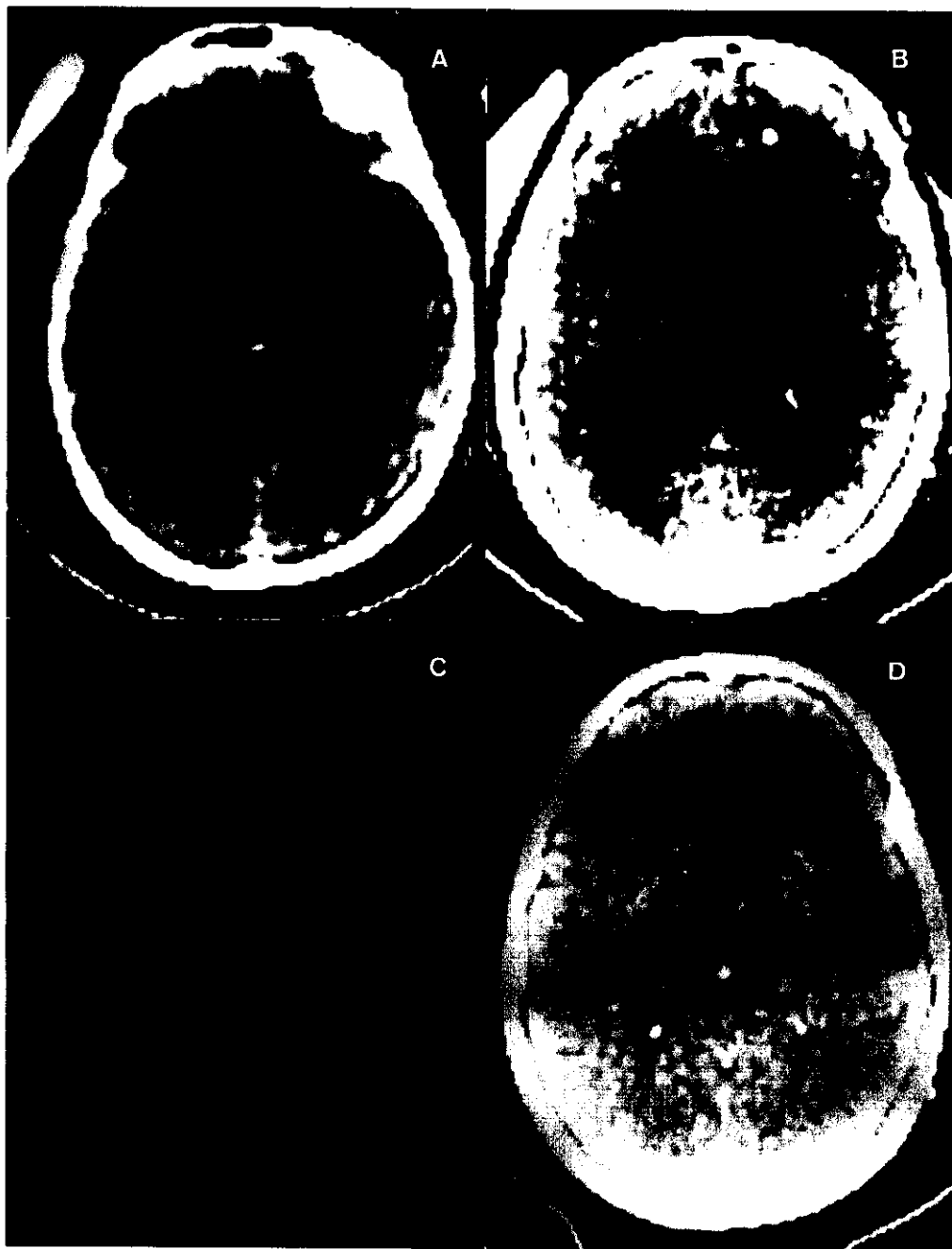
Se reinicia de nuevo la rehabilitación precisando otras dos nuevas revisiones del sistema.

Con fecha 20 de julio del 81 se practica ventriculostomía supraóptica y a pesar de que no se apreció dilatación ventricular en la TAC de control el paciente no despierta de la anestesia, sufre una crisis y fallece a los tres o cuatro días de la intervención.

Este enfermo, por alguna razón, tenía obstrucciones repetidas del cateter ventricular. En total sufrió, al menos, cuatro malfunciones de la válvula y tambien estaba mal clinicamente a veces con los ventrículos pequeños ¿slit ventricle?. Quizás hubiera mejorado con ventriculostomía practicada al principio pero esta se llevo a cabo cuando no existia dilatación ventricular y pudo haber daño hipotalámico.

Este paciente era "shunt" dependiente y toleraba muy mal las obstrucciones presentando siempre un síndrome de disfunción mesencefálica. El daño neurológico se fue incrementando progresivamente y las recuperaciones eran más lentas tras las sucesivas intervenciones.

Tiene registros de presión lumbar en relación con malfunciones valvulares que demostraban presión de LCR aumentadas, similares a las del preoperatorio.



**CASO Nº22.- F.L.A.**

Mujer 49 años.

**HISTORIA.-**

Desde hacía varios meses padecía cefaleas intensas que a veces se iniciaban en forma crítica con intensidad progresiva y que se acompañan de vómitos. En los últimos 3 días se agudizan, presentando además obnubilación progresiva con confusión, desorientación y comportamiento infantil.

Ingresa por su cuadro de deterioro progresivo en el nivel de conciencia.

**EXPLORACION.-**

Coma superficial siendo los pares craneales y el resto de la exploración normales. No existe éstasis papilar.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Silla turca normal.

TAC (fig. A y B).- Hidrocefalia triventricular (++). Hipodensidad periventricular (flecha). Desaparición de surcos de la convexidad y cisternas basales. Enfermedad de Fahr.

TAC con contraste intraventricular.- El contraste no pasa al IV ventrículo. Ventriculografía con contraste positivo. Hidrocefalia triventricular y estenosis del acueducto.

No se practica estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.

**INTERVENCION.-**

Derivación ventrículo-atrial (tipo Hakim de presión media) (dic-78).

**EVOLUCION.-**

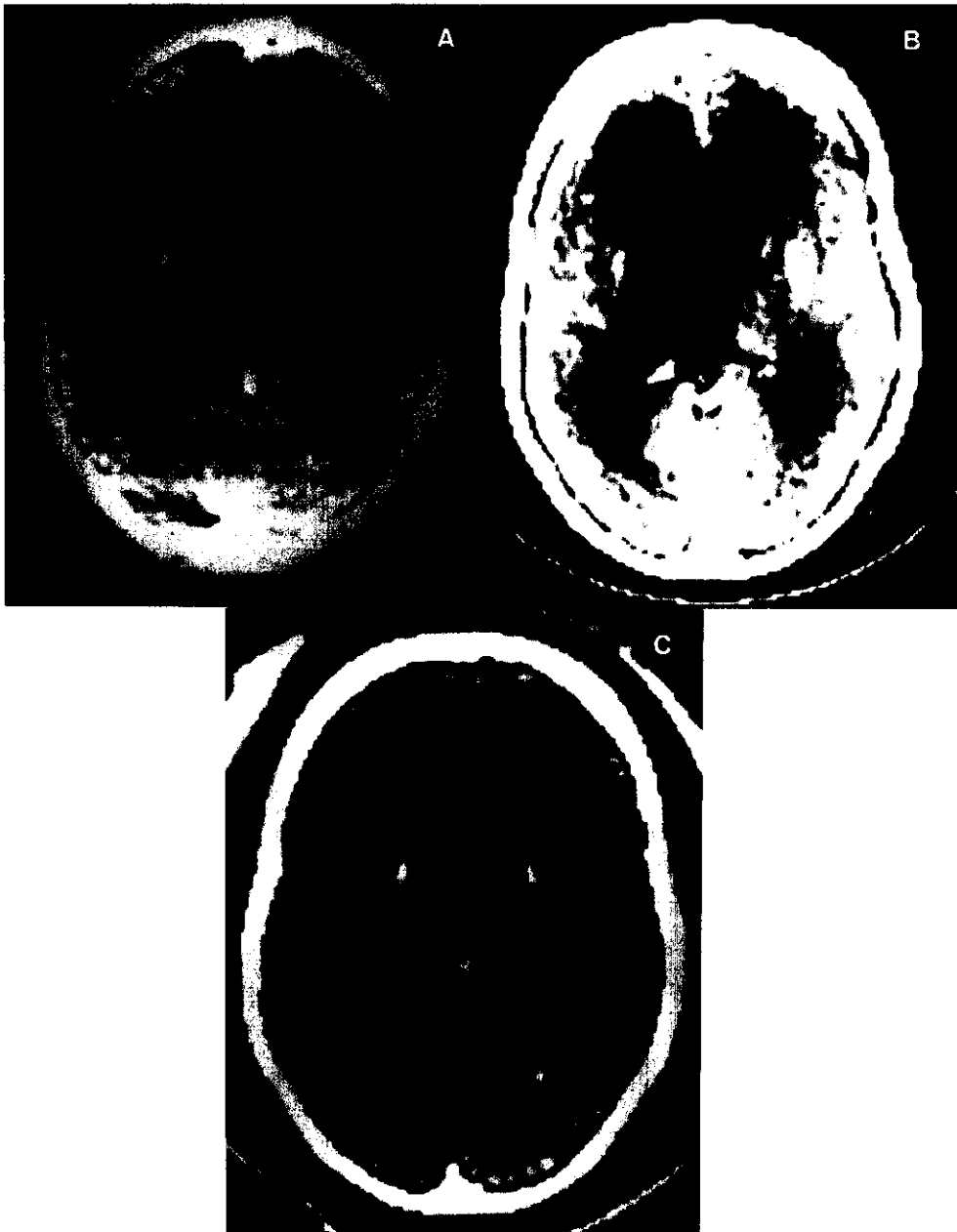
La paciente mejora tras la implantación de la válvula quedando asintomática. En las TACs de control se aprecia disminución del tamaño ventricular y aparición de surcos y cisternas (fig. C).

En abril del 79 sufre un cuadro septicémico por contaminación valvular que obliga a retirar el sistema y poner tratamiento específico con lo que remitió el cuadro. Se implantó derivación ventrículo-peritoneal.

En diciembre del 82 sufre un cuadro de malfunción valvular con cefaleas de tres días de duración, inestabilidad de la marcha, vómitos y tendencia al sueño. Se cambia toda la válvula y mejora de inmediato.

En junio del 83 sufre otra malfunción valvular. Se cambia el sistema y mejora.

Ultima revisión en el año 88. Clínicamente bien, hace vida normal. La TAC mostró un tamaño ventricular normal.



## CASO Nº23.- M.M.M.

Mujer 24 años.

### HISTORIA.-

Antecedentes negativos. Tres años antes de su ingreso presentaba amenorrea. Fue diagnosticada de TB ovárica e intestinal. Siguió tratamiento hormonal con lo que presento reglas normales. Desde hace tres años astenia y caída fácil del cabello. Ocasionalmente ha notado en estos tres años acorchamiento de la hemicara derecha. Dos meses antes de su ingreso comienza a presentar cefaleas de localización en sienes y nuca, pulsátiles, de presentación matutina, acompañadas de náuseas y vómitos. Ha sufrido cuatro episodios de visión borrosa seguida de breve pérdida de conciencia sin convulsiones.

### EXPLORACION.-

Psiquismo normal. Estasis papilar bilateral. Resto de exploración normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. A).- Aumento de impresiones digitiformes. Erosión y destrucción casi completa del dorso sellar, erosión de clinoides anteriores y del tubérculo sellar. Verticalización del suelo sellar.

Angiografía (figs. B y C).- Únicamente cambios por la dilatación ventricular.

Ventriculografía con contraste positivo.- Se demuestra la dilatación de los ventrículos laterales (++) y del III ventrículo. El contraste se queda detenido a la entrada del acueducto (fig. D). Un control efectuado 24 horas después mostró el relleno del cuarto que era de tamaño normal (fig. E).

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 25 mmHg; presión máxima 65 mmHg; presión media 37 mmHg. No se practica test de infusión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal. (Febrero-76).

### EVOLUCION.-

Evoluciona bien hasta diciembre del 80 en que ingresa con un cuadro de un mes de evolución de cefalea, somnolencia y estupor. Se evidencia dilatación ventricular en la TAC (fig. F), mejorando tras la revisión de la válvula.

Dos episodios de malfunción más en el 83 y 84.

En los controles posteriores esta clínicamente bien y en los TAC de control se aprecian ventrículos colapsados (año 87) (figs. G y H).

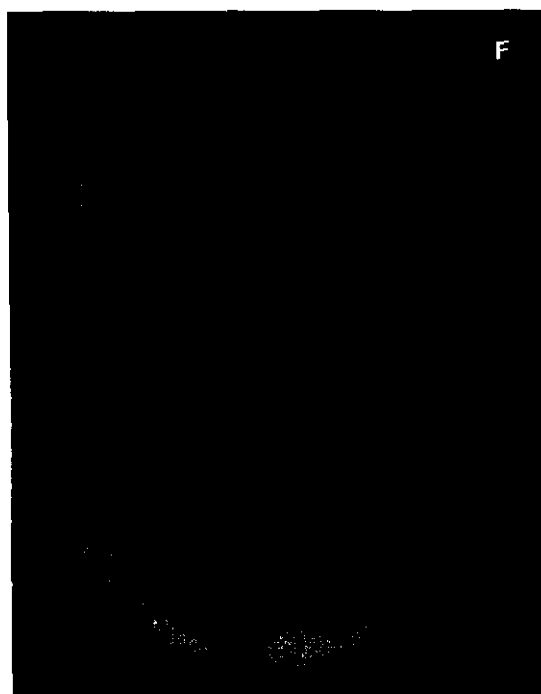
En mayo del 87 es traída a urgencias por un cuadro de pérdida de conciencia. La paciente refería la aparición de un cuadro de cefalea fronto-nucal frecuente, hipersomnia así como abatimiento general en el último mes. La exploración neurológica no muestra alteraciones de interés, el reservorio valvular se rellena perezosamente a la palpación y el tamaño ventricular en la TAC no estaba aumentado. Se sospecha malfunción intermitente valvular secundaria a "slit ventricle" por lo que se cambio la válvula por una de presión alta. La paciente no lo tolera entrando en coma en las 48 horas siguientes por lo que es necesario volver a implantar válvula de presión media. La paciente fue dada de alta asintomática con exploración normal.

Última revisión en junio del 89. Refiere defectos de memoria de fijación y varios episodios de amnesia global transitoria en la calle. Reglas irregulares. La exploración es normal.

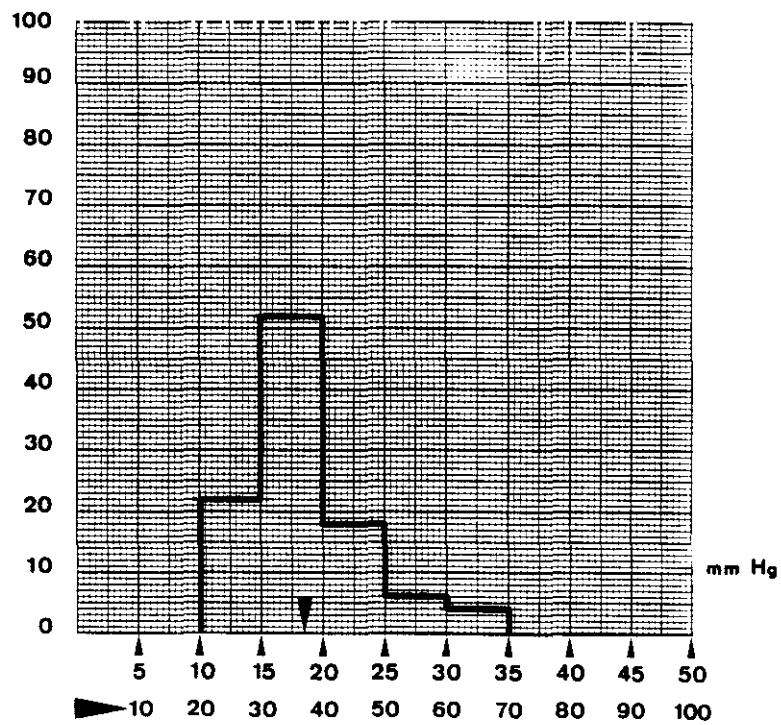








% TIEMPO



## CASO Nº24.- E.M.G.

Varón 11 años.

### HISTORIA.-

Sin antecedentes de interés.

Cinco meses antes de su ingreso (el 5-1-76) presentó de modo brusco cuadro recortado de cefaleas de localización frontal acompañadas de dificultad para hablar y obnubilación seguidas de vómitos que duran unas horas. En los meses siguientes presenta esporádicamente episodios similares. Entre uno y otro se encuentra bien aunque últimamente, según la familia, ha perdido vivacidad mental.

### EXPLORACION.-

Psiquismo y configuración craneal normales.

Edema de papila bilateral más acusado en ojo derecho. Resto de exploración normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

EEG.- Actividad de fondo irregular con foco irritativo en region temporal izquierda e irritativo lesivo en región temporal derecha.

Rx cráneo (fig. A).- Impresiones digitiformes. Megacefalia.

Angiografía carotida derecha.- Signos de dilatación ventricular.

Ventriculografía con contraste positivo.- Gran dilatación de los ventrículos laterales y del III. Estenosis de acueducto (fig. C).

Pneumoencefalografía (fig. D).- El aire dibuja las cisternas de la fosa posterior y el IV ventrículo pero no pasa al III.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Presión mínima 18 mmHg; presión máxima 42 mmHg; presión media 22 mmHg. No se practica test de infusión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-atrial de presión media (14-1-76)

### EVOLUCION.-

A los pocos días aparece cuadro de fiebre continuada, cefalea, nauseas, vómitos, disminución del nivel de conciencia y un Parinaud que no existía previamente, a pesar de un aparente buen funcionamiento de la válvula a la presión manual. Se cambia la derivación de Pudenz por otra tipo Hakim y remite la clínica. El cultivo de la derivación fue positivo creciendo un estafilococo coagulasa negativo.

Un mes después vuelve a ingresar en un estado de obnubilación, vómitos, desviación inferior de la mirada e hipotonía generalizada. Un estudio isotópico del funcionamiento valvular fue inconcluyente. Se decide practicar ventriculostomía supraóptica al tiempo que se cambia la válvula por otra de menor presión.

La evolución al principio fue tormentosa pero lentamente el paciente se recupera y es dado de alta con una discreta frontalización como cuadro residual.

Desde el año 76 hace vida normal con rendimiento escolar aceptable. En el año 79 un control radiológico muestra la remodelación del dorso sellar y la desaparición de la diástasis de suturas y de las impresiones digitiformes (fig. B). En la TAC se aprecia un tamaño ventricular mínimo.

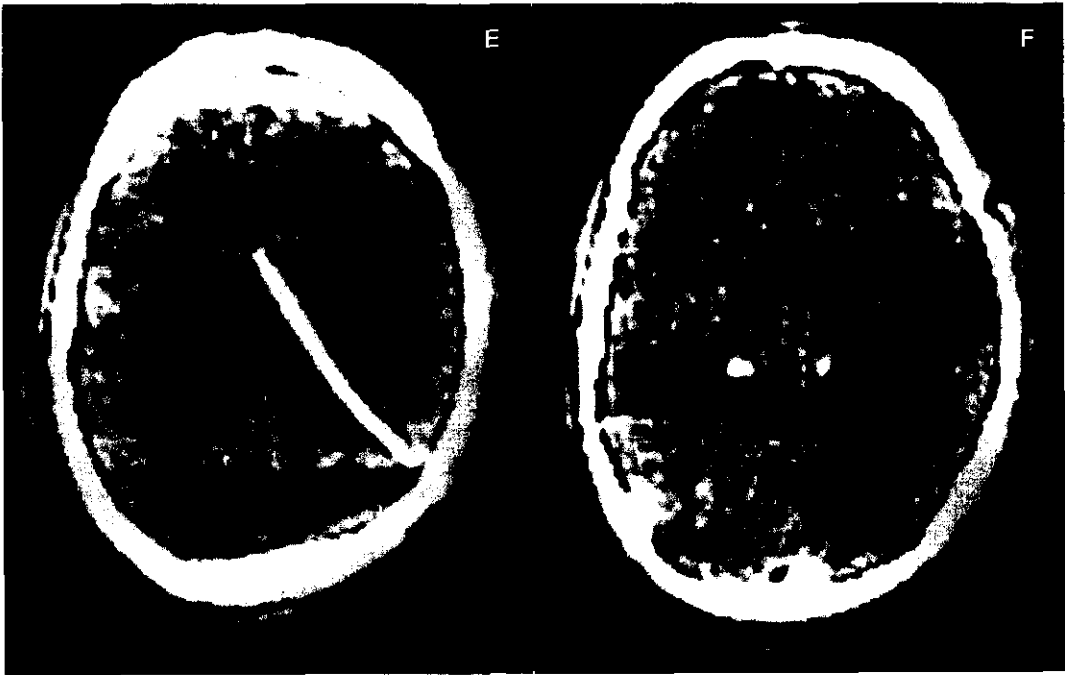
En el año 84 vuelve por que desde hace dos meses presenta episodios de cefalea discreta seguida de obnubilación y dificultad de la mirada superior que desaparecían espontáneamente y volvían a aparecer al estar tumbado. Se midió una presión de 12-13 mm Hg. La exploración era normal incluido el fondo de ojo y en la TAC se apreciaban ventrículos pequeños (figs. E y F). Una ligadura temporal de la válvula produce cefalea y deterioro de conciencia. El cuadro se interpreta como un "slit ventricle" y se cambia la válvula de Hakim por una de Pudenz de presión media ventrículo-peritoneal. La evolución fue excelente y continuo haciendo vida normal.

Un nuevo control TAC en el año 85 demostró mínimo tamaño ventricular. El paciente hacía vida normal.

Actualmente tiene 24 años.

La iconografía es interesante por la remodelación del cráneo una vez reducida la hipertensión endocraneal. Es un caso más de múltiples malfunciones y de "slit ventricle". Tiene ventriculostomía más válvula pero era "shunt" dependiente como ocurre siempre cuando se ha derivado previamente.







**CASO Nº25.- J.M.G.**

Mujer 24 años.

**HISTORIA.-**

Historia crónica de cefaleas (años?) que se precipitan en los últimos 15 días con vómitos y diplopia.

**EXPLORACION.-**

Macrocefalia moderada. Fondo de ojo: no éstasis. Resto de exploración neurológica normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Estudio oftalmológico .- Normal.

Rx cráneo.- Aumento de impresiones digitiformes. Erosión del dorso sellar.

TAC (figs. A y B).- Hidrocefalia triventricular moderada (+) con III globuloso y gran receso suprapineal. Colapso de surcos y cisternas.

Cisternografía isotópica.- No reflujo ventricular y no paso a la convexidad.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 16 mmHg; presión máxima 52 mmHg; presión media 25 mmHg. Pulso con amplitud de 8 mmHg. Ondas en "plateau" de Lundberg.

Se practica drenaje de LCR contra 15 mmHg y se interconectan las cavidades ventricular y lumbar mediante un sistema externo registrandose una presión resultante que baja en un 50% desapareciendo además las ondas en meseta.

A continuación se inyectan 2 ml/min. por el sistema interconectado ventrículo-lumbar obteniendose una estabilización a un nivel en el que la resistencia estimada a la circulación del LCR esta dentro de la normalidad. Este resultado apoya la indicación de ventriculostomía interna.

**INTERVENCION.-**

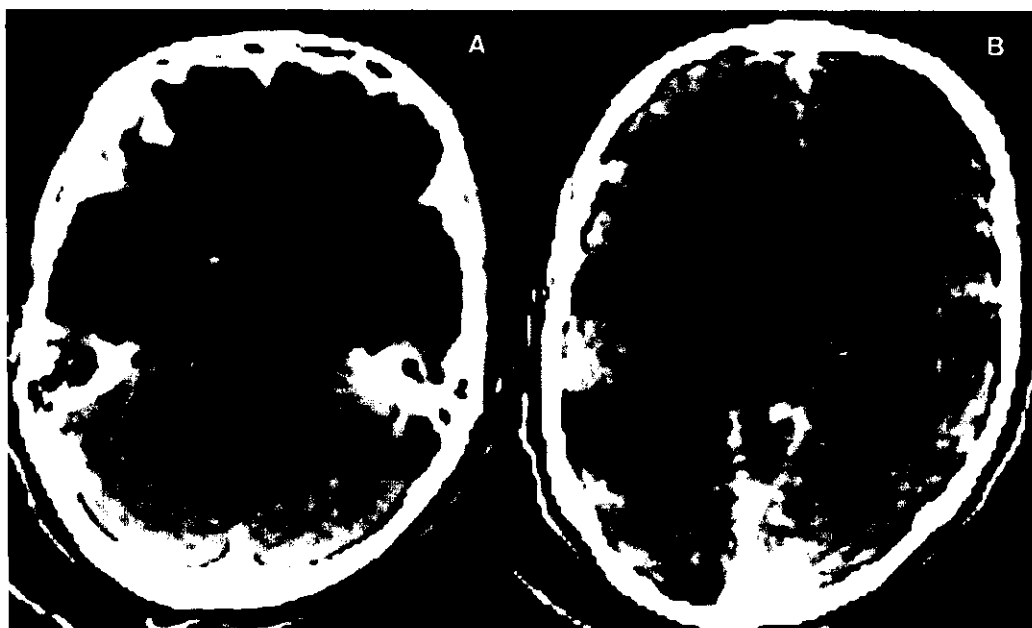
Ventriculostomía supraóptica el 7-III-83.

**EVOLUCION.-**

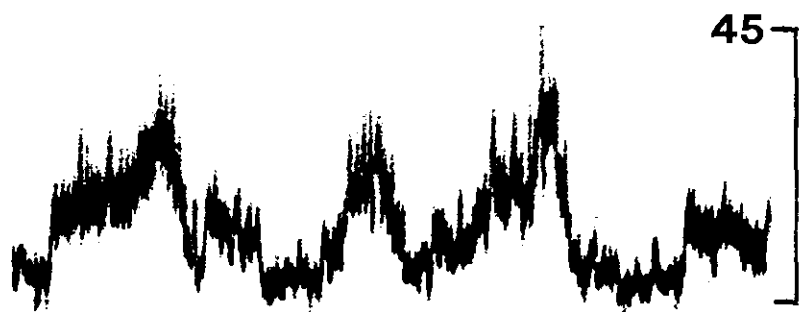
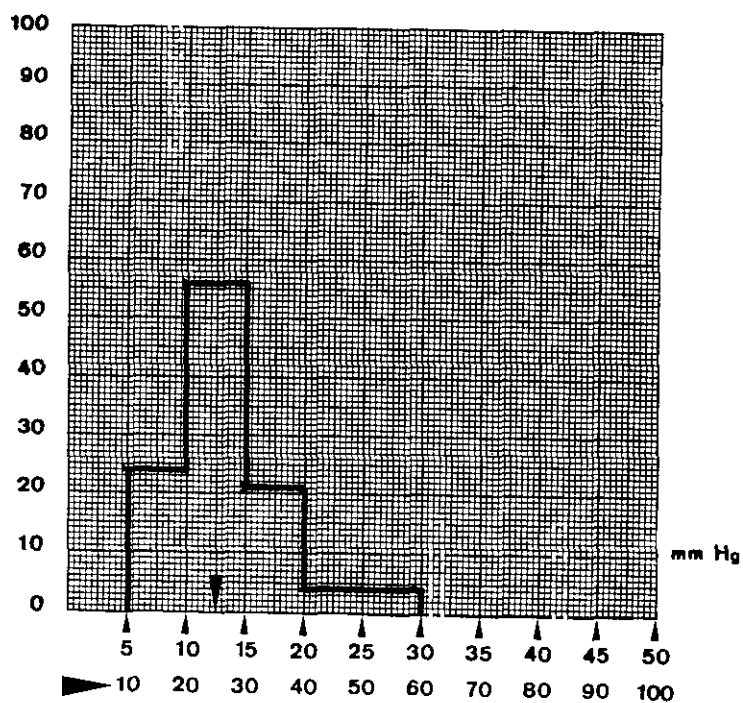
Buena evolución pero en un control de fecha 12-III-83 se encuentra un hematoma epidural (fig. C) en region frontal izquierda que se opera. En el sitio del epidural aparece un higroma que tolera asintomática a pesar del desplazamiento por lo que no se evacua.

Permanece asintomática en posteriores revisiones con exploración normal.

En la última revisión en el año 87 la paciente esta bien y en la TAC se aprecia clara disminución del tamaño ventricular (figs. D y E) así como la reaparición de las cisternas.



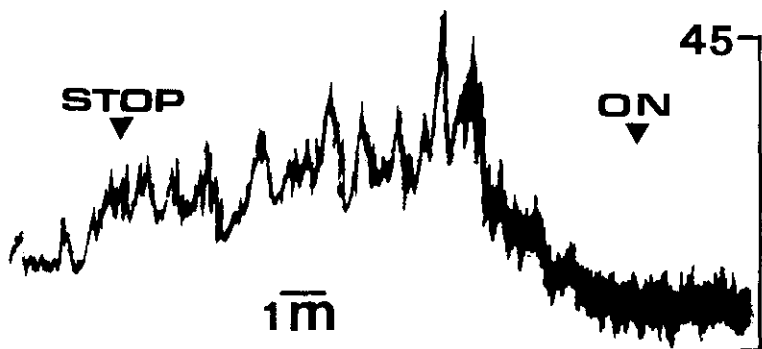
%TIEMPO



Registro de  
Presión



Test intercomunicación  
V - L



Test de Magnæs

mmHg

## CASO Nº26.- M.M.A.

Mujer 21 años.

### HISTORIA.-

Desarrollo normal. Inicia marcha y habla a edad normal. Desde niña caminaba torpemente.

Sufre cefaleas de siempre.

A los 15 años sufre varias crisis con dificultad para hablar de unos segundos de duración, pérdida de conciencia con caída al suelo, emisión de espuma por la boca y mordedura de lengua. Se le pone tratamiento anticomitial. Desde hace tres años arrastra las piernas y tiene inestabilidad en la marcha. Refiere trastornos de la regla.

### EXPLORACION.-

Perímetro cefálico 58 cm. Hiperreflexia MMII. Paraparesia 4/5. Marcha apráxica-atáxica. Fondo de ojo normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Estudio oftalmológico normal.

EEG.- Normal.

Rx cráneo.- Signos de hipertensión crónica. Diástasis de suturas. Erosión de clinoides posteriores y verticalización del suelo.

TAC.- Hidrocefalia triventricular (+++). IV normal. No hipodensidad periventricular. Desaparición de surcos de la convexidad y cisternas de la base (fig. A y B).

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 16 mmHg; presión máxima 28 mmHg; presión media 19 mmHg. El registro de presión lumbar mostraba presiones basales ligeramente superiores con una media de 21-22 mmHg. Sin practicar drenaje ventricular previo se interconectaron el ventrículo lateral y la teca lumbar a través de un sistema externo equilibrándose las presiones de ambos compartimentos pero sin observar un descenso global en el rango de presión. La infusión de 1,5 ml/min. por el sistema no se compensó produciéndose una subida ininterrumpida de presión que obliga a suspender la infusión. El test, si bien, no fue precedido de drenaje ventricular no apoyaba la práctica de operación derivativa intracraneal.

### INTERVENCION.-

Se practica con fecha 25-3-85 ventriculostomía supraóptica.

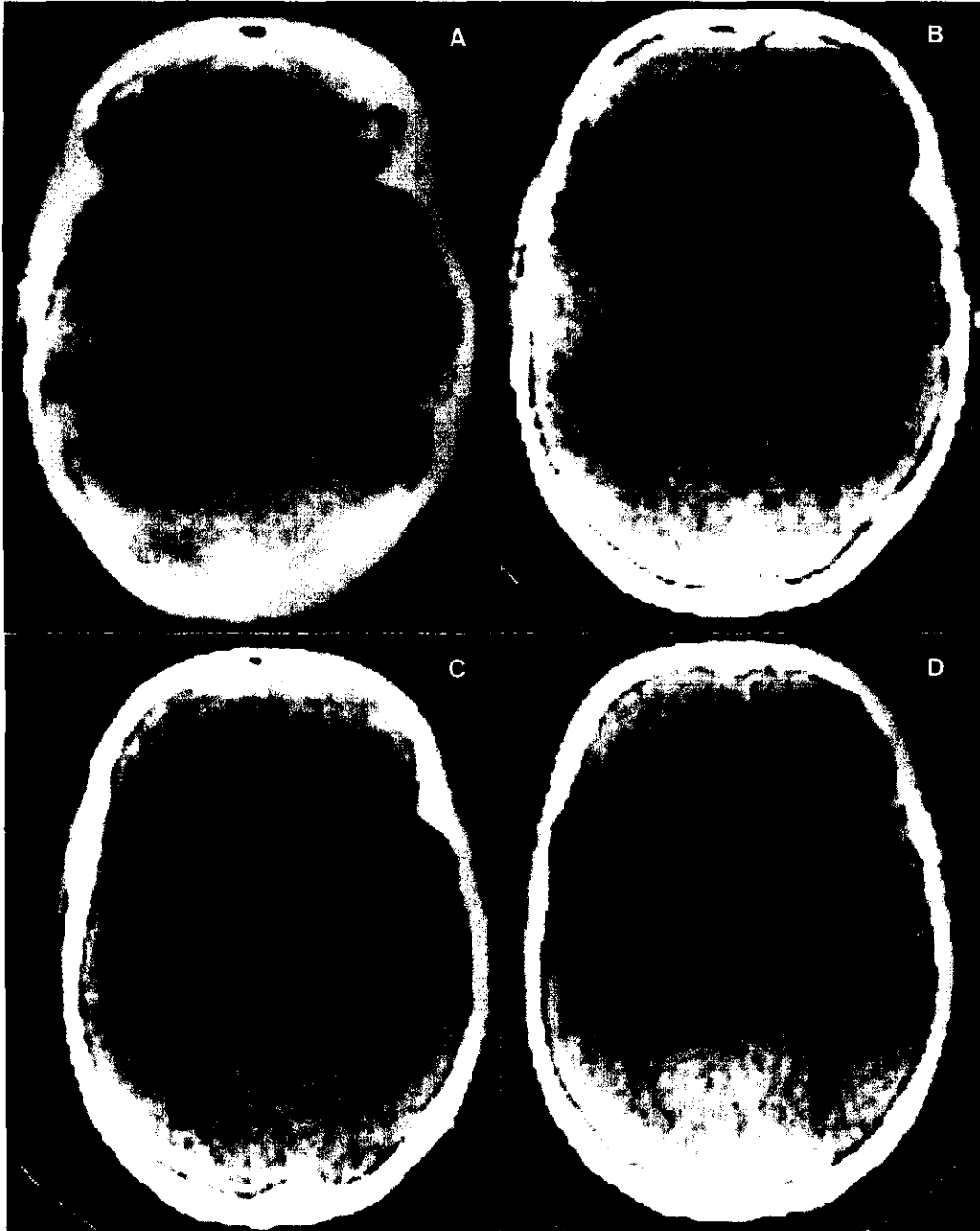
La situación clínica de la enferma no cambia y el tamaño ventricular tampoco.

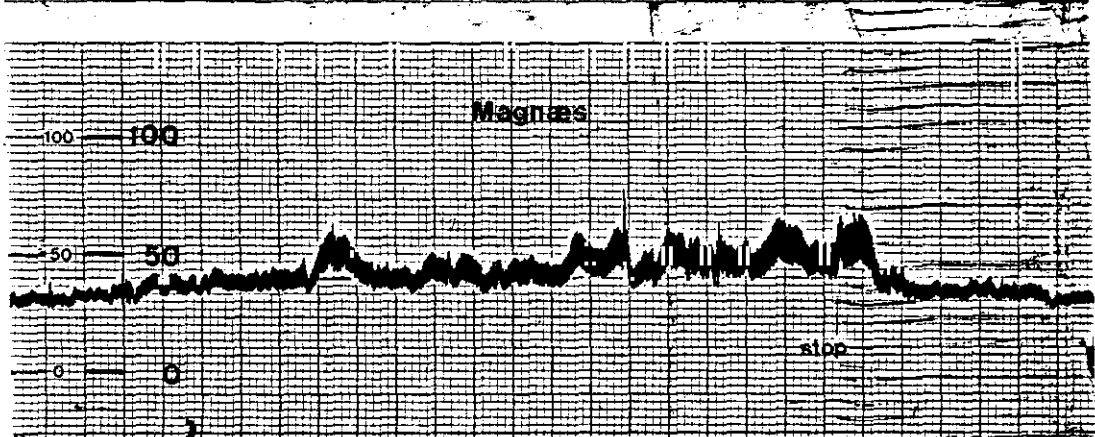
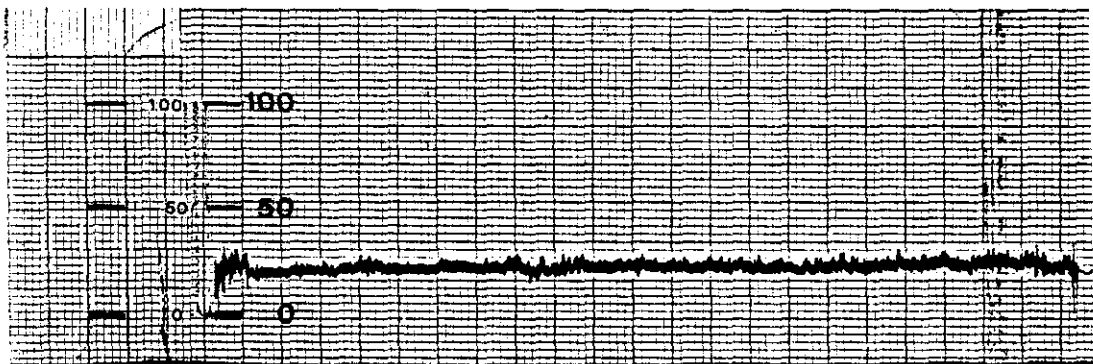
Con fecha 7-5-86 se pone derivación ventrículo-peritoneal de presión media. La paciente tiene clínica de hipotensión de líquido. El tamaño ventricular disminuye muy lentamente.

En la revisión del año 87 la paciente muestra menos espasticidad en miembros inferiores. Refiere cefalea. Tiene crisis de ausencia con EEG normal. Ahora la TAC si muestra disminución del tamaño ventricular (fig. C y D).

Ultima revisión en marzo del 90. Esta asintomática. Hace vida normal. La exploración neurológica era absolutamente normal. Intelectualmente también normal.

En este caso, visto a posteriori, no era de esperar que funcionase la ventriculostomía al ser la presión baja (17 mmHg) y el test de Magnaes patológico.





## CASO Nº27.- F.O.C.

Mujer de 24 años.

### HISTORIA.-

Sin antecedentes.

Dos meses antes del ingreso comienza con cefaleas de localización fronto-occipital y curso crítico de predominio matutino que se acompañan de vómitos. En los últimos quince días episodios de corta duración de mareo en los que pierde la conciencia, no acompañados de convulsiones. Ultimamente sensación de inestabilidad en la marcha.

### EXPLORACION.-

Estasis papilar bilateral. Discreta adiadococinesia izquierda. Ataxia de tronco con tendencia a la lateropulsión a la izquierda.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

EEG.- Lentificación global.

Rx cráneo.- Aumento de las impresiones digitiformes y erosión del dorso sellar.

Angiografía carotida derecha.- Solo demostró gran dilatación ventricular.

Angiografía vertebral.- Se observaron varios defectos patológicos: Descenso del punto coroideo izquierdo. La arteria amigdalina aparece algo desprendida. En la AP asimetría de ambas cerebelosas superiores. La vena cerebelosa precentral aparece rechazada hacia adelante sin que aparezca lateralizada. Masa avascular en el vermis superior.

Ventriculografía (fig. A).- Gran hidrocefalia triventricular con detección del paso del contraste en el tercio superior del acueducto.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 18 mmHg; presión máxima 52 mm Hg; presión media 29,8 mmHg.

### INTERVENCION.-

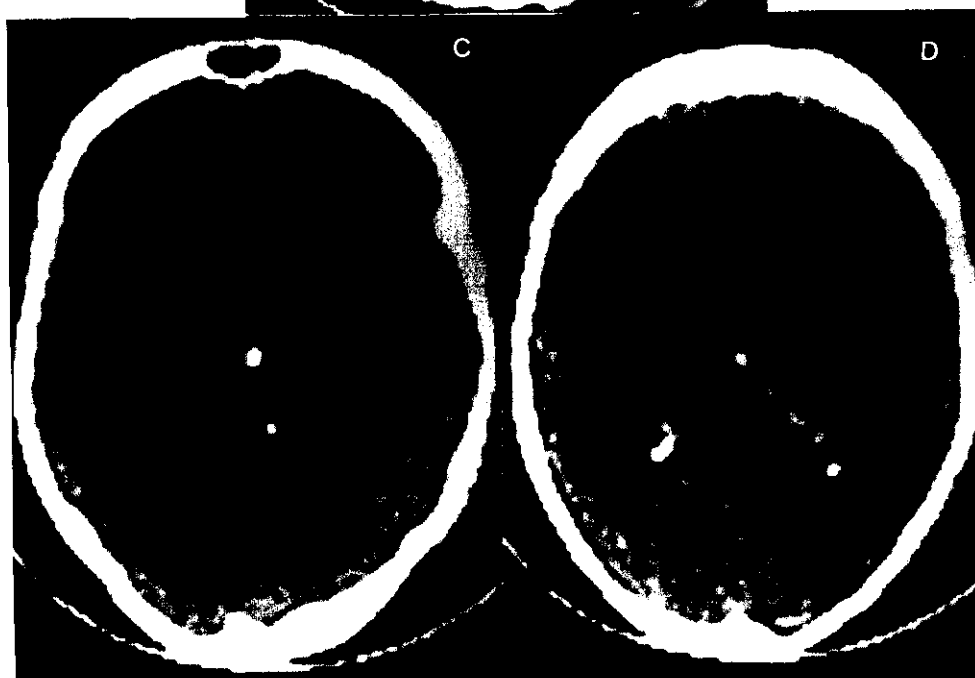
Pensando en un tumor de fosa posterior se practicó una craniectomía. Solo se encontró una dificultad para la canulación del acueducto.

Se colocó una derivación ventrículo-atrial (dic-74) de Pudenz de presión media.

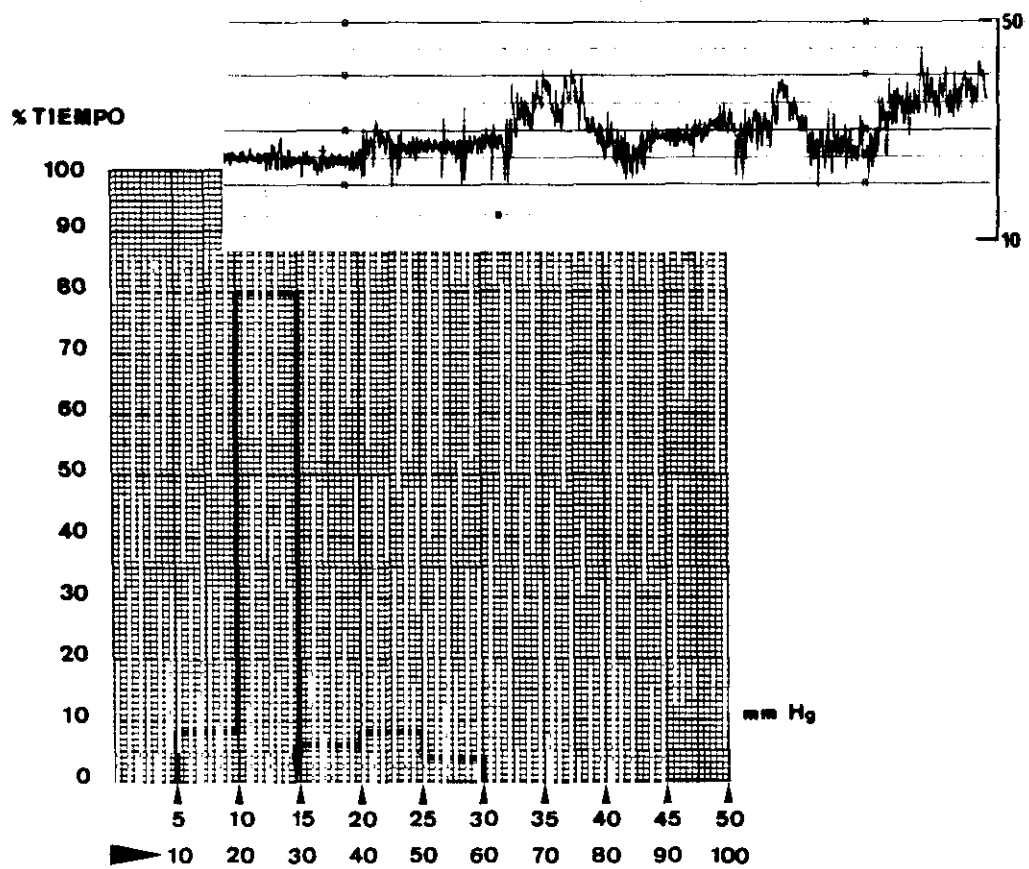
Desapareció la clínica y permaneció bien en ulteriores revisiones.

Episodio de malfuncion valvular en noviembre del 80 (fig. B). Se revisó la válvula. Había empezado 24 horas antes con cefalea intensa, náuseas y disminución de conciencia.

Última revisión en el año 86 clínicamente bien. Control oftalmología normal. TAC.- colapso ventricular (fig. C y D).







**CASO Nº28.- P.P.G.**

Mujer 26 años.

**HISTORIA.-**

Desde hace tres años episodios de cefalea brusca e intensa cada vez más frecuentes (actualmente dos por semana que duran hasta 24 horas). Estos episodios se acompañan de parestesias en hemicara izquierda, lengua, encías y miembro superior izquierdo durante aproximadamente 10 minutos seguidos de dolor fronto-orbitario y nauseas que duran 24 horas. Acude a urgencias en uno de estos episodios.

Amenorrea. Inseguridad en la marcha.

**EXPLORACION.-**

Dudoso éstasis papilar. Resto de exploración neurológica normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Normal.

TAC.- Dilatación triventricular (+) con disminución de surcos y cisternas. Dilatación del receso supraquiasmático. No hipodensidad periventricular. Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión lumbar: presión mínima 16 mmHg; presión máxima 38 mmHg; presión media 27,2 mmHg.

**INTERVENCION.-**

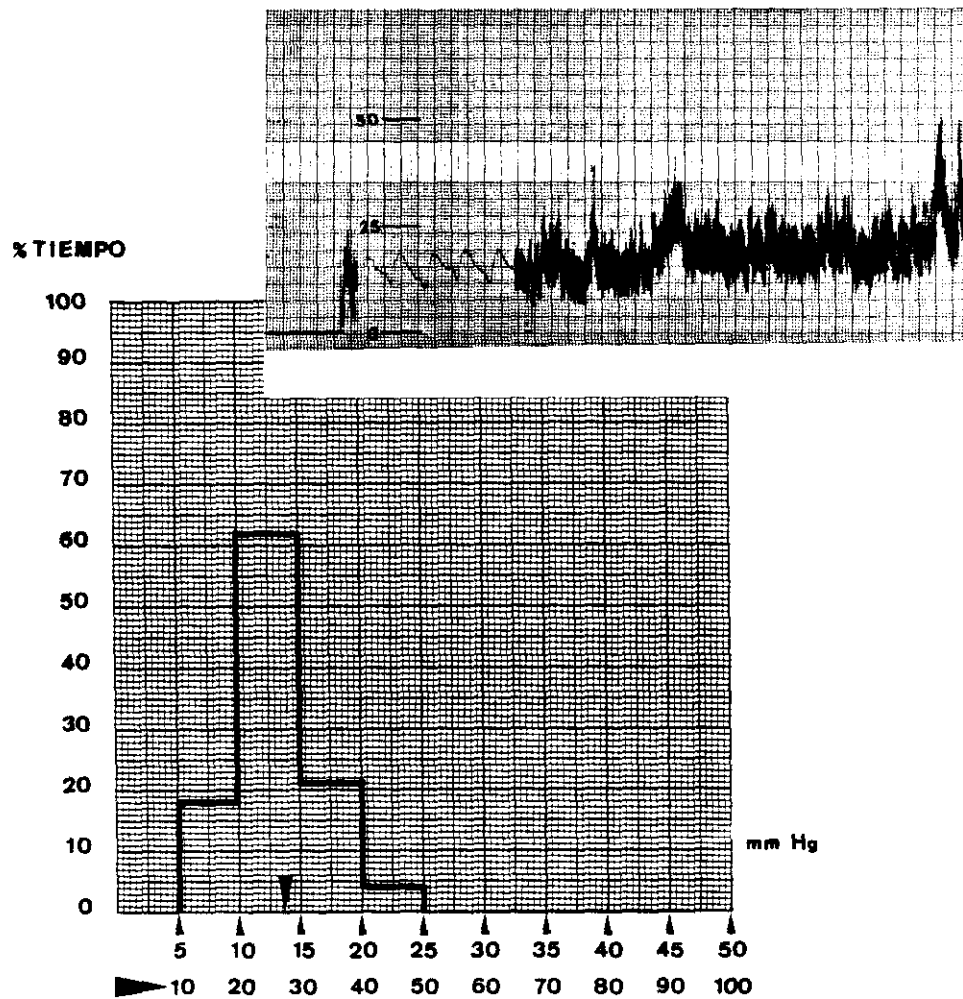
Derivación ventrículo-peritoneal (15-1-88) con válvula de presión media. La paciente rechazó la ventriculostomía.

**EVOLUCION.-**

Mejoría clínica. La TAC de control demostró la disminución del tamaño ventricular y la aparición de surcos y cisternas.

Sufre dos episodios de malfunción valvular con clínica de hipertensión intracraneal, cefalea y vómitos en los que se presenta con disminución del sensorio y Parinaud. En el primero de ellos fue necesario cambiar el reservorio y el cateter ventricular.

Ultima revisión en noviembre del 88. Clínicamente bien. Exploración normal. No Parinaud. Fondo de ojo normal. Los TAC de control muestran disminución del tamaño ventricular.



**CASO N°29.- M.J.R.P.**

Mujer de 47 años.

**HISTORIA.-**

Antecedente de meningitis a los dos años de edad. Tuberculosis pulmonar a los 25 años. Hipertensa tratada irregularmente.

Encontrándose previamente bien el 31-8-80 empieza con cefalea frontal continua, vértigo, náuseas y vómitos. Tuvo entonces una pérdida de conciencia y paso a un estado de confusión en que no controlaba esfínteres.

**EXPLORACION.-**

Estasis papilar.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

TAC.- Hidrocefalia triventricular (+++) con hipodensidad periventricular. Desaparición de surcos y cisternas (fig. B). Dilatación del acueducto por encima de la estenosis.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 32 mmHg; presión máxima 56 mmHg; presión media 36,5 mmHg. Pulso de 8 mmHg. No se practica test de infusión.

**INTERVENCION.-**

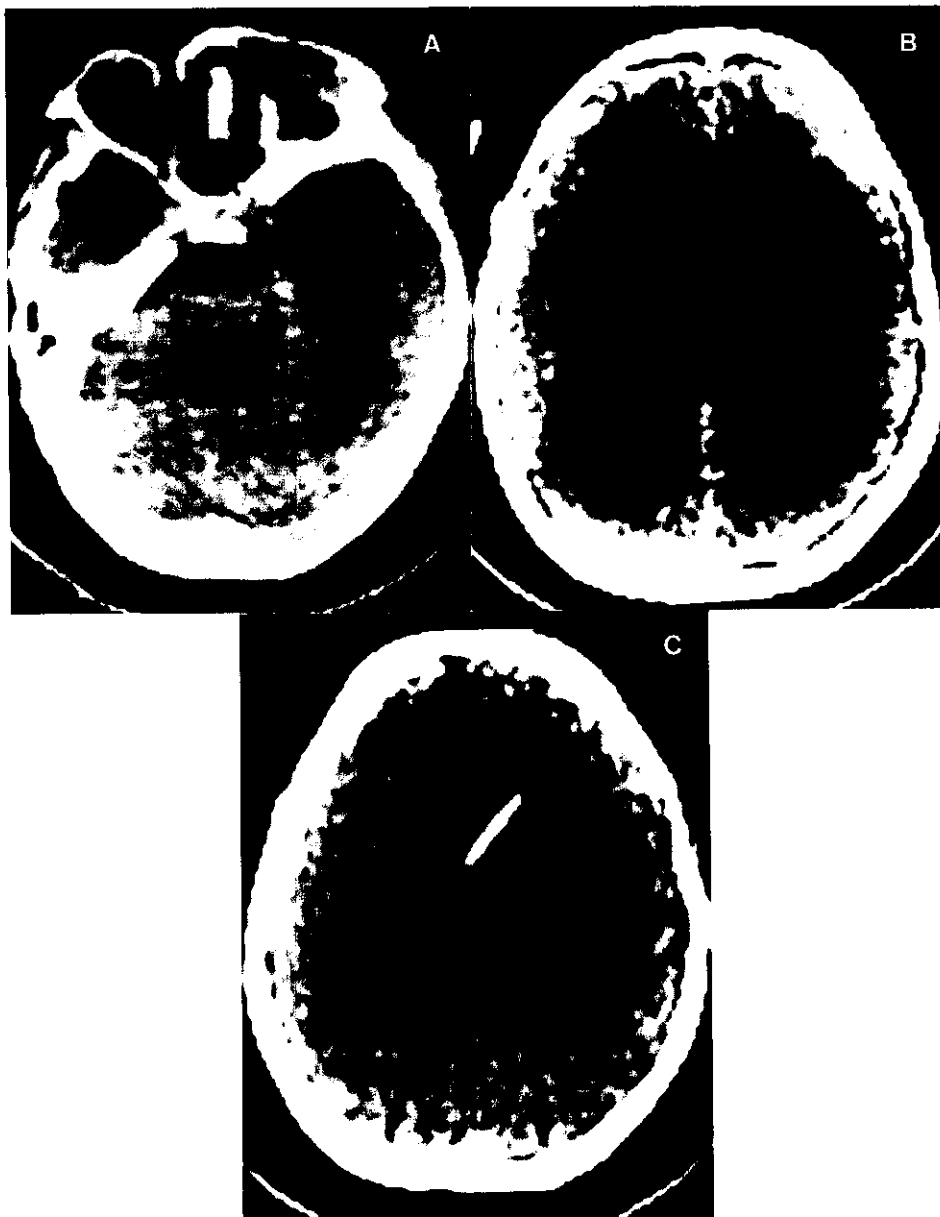
A su ingreso por urgencias se practicó trépano frontal y drenaje ventricular con lo que la paciente mejoró recuperando su nivel de conciencia.

En los días siguientes se instaura derivación ventrículo-peritoneal de presión media (septiembre 80).

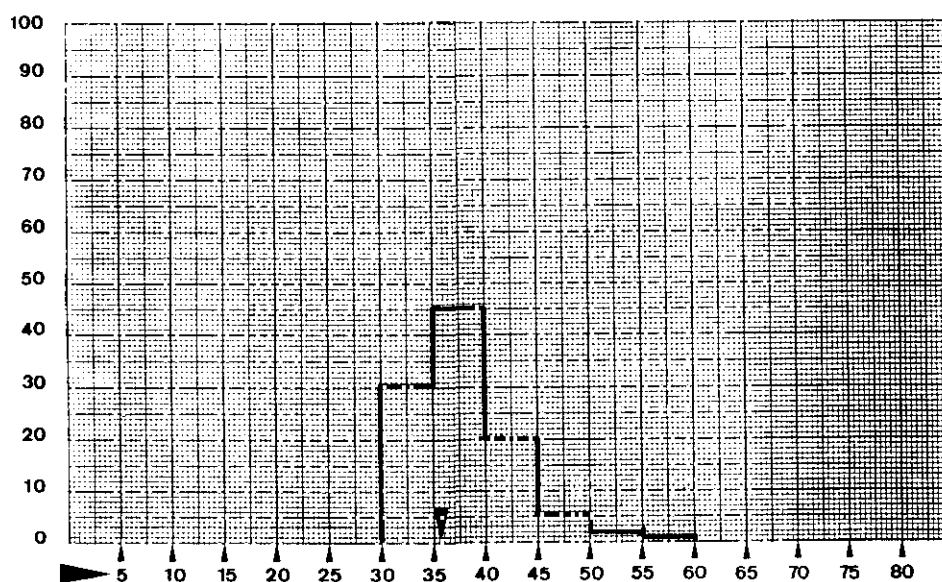
**EVOLUCION.-**

La paciente queda asintomática.

Última revisión en mayo del 81. En los TAC de control se aprecia disminución del tamaño ventricular y aparición de surcos y cisternas (fig. C). Asintomática con exploración normal y fondo de ojo normal.



% TIEMPO



**CASO N°30.- R.R.G.**

Varón de 18 años.

**HISTORIA.-**

Hace 3 años trauma craneal banal.

En agosto del 81, 7 meses antes del ingreso comienza con cefaleas bifrontales de predominio nocturno que le llegaban a despertar, acompañadas de vómitos. Estas cefaleas que se presentaban de forma ocasional cada vez son más frecuentes y en la actualidad son diarias.

**EXPLORACION.-**

Edema de papila bilateral. Resto de exploración normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

EEG.- Normal.

Rx cráneo.- Normal.

TAC.- Hidrocefalia triventricular (++) con cisternas basales y surcos de la convexidad obliterados (figs. A, B y C).

Angiografía.- Solo signos de dilatación ventricular.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión intraventricular: presión mínima 16 mmHg; presión máxima 52 mmHg; presión media 32 mmHg. No se practica test de infusión. Se procedió a intercomunicar el ventrículo lateral con la teca lumbar mediante un sistema de tubo externalizado sin que se observe descenso de la presión media en el sistema. Por ello no se practicó test de infusión. La ausencia de descenso en los niveles de presión balanceada no apoyaba la práctica de derivación intracraneal tipo ventriculostomía.

**INTERVENCION.-**

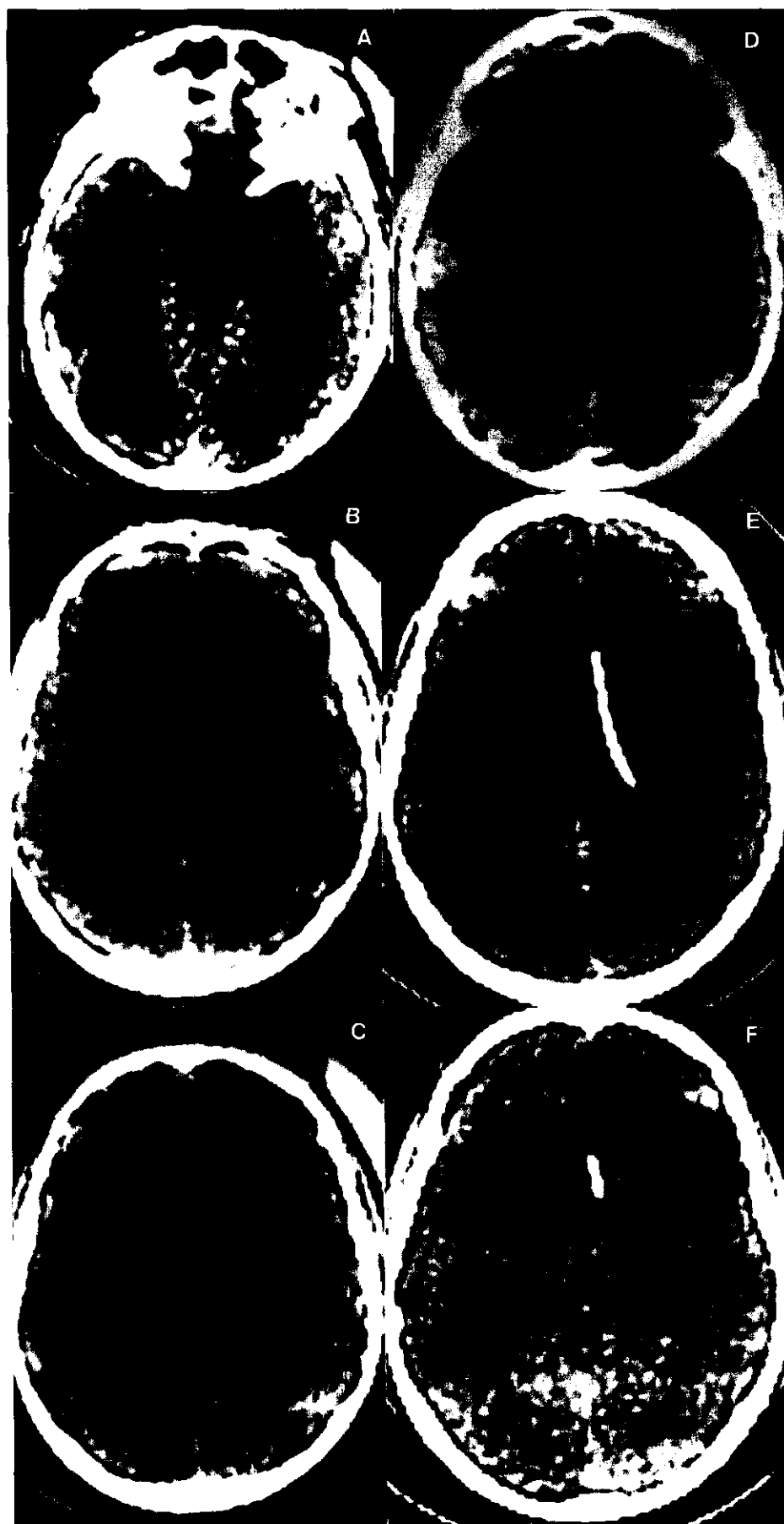
Derivación ventrículo-peritoneal de presión media (26-3-82).

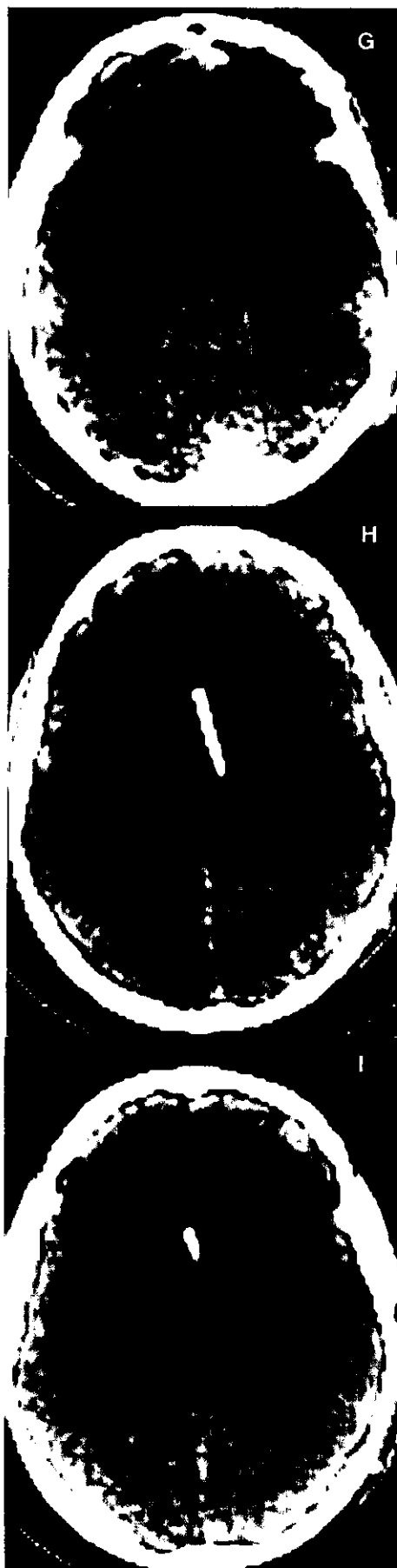
**EVOLUCION.-**

Buena evolución clínica. Disminución del tamaño ventricular (figs. D, E y F)

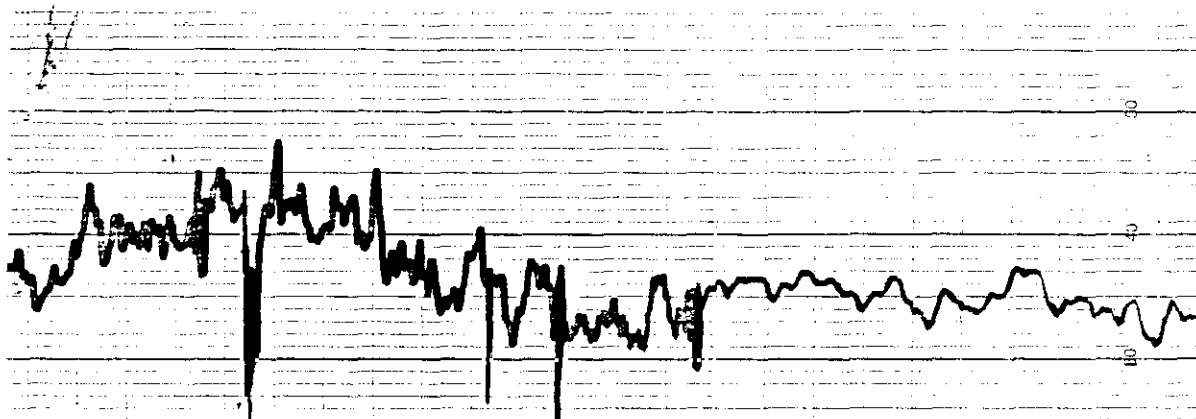
Consulta en el año 85 por cefaleas ocasionales desde hacía un año con imposibilidad de la mirada vertical hacia arriba e incontinencia urinaria ocasional. El fondo de ojo era normal y únicamente se apreciaba un Parinaud. Los ventrículos eran pequeños habiendo sufrido pequeñas variaciones en el tamaño durante estos años. El cuadro se interpreto como "slit ventricle" (figs. G, H e I) y se cambió el reservorio valvular por otro de presión alta. En los días siguientes parece existir mejoría clínica pero persiste Parinaud. El TAC de control muestra un tamaño ventricular muy pequeño.

En la última revisión del 86 el fondo de ojo era normal no tenía cefaleas ni alteración en el control de esfínteres, en la exploración persistía Parinaud. El TAC mostró un tamaño ventricular pequeño.

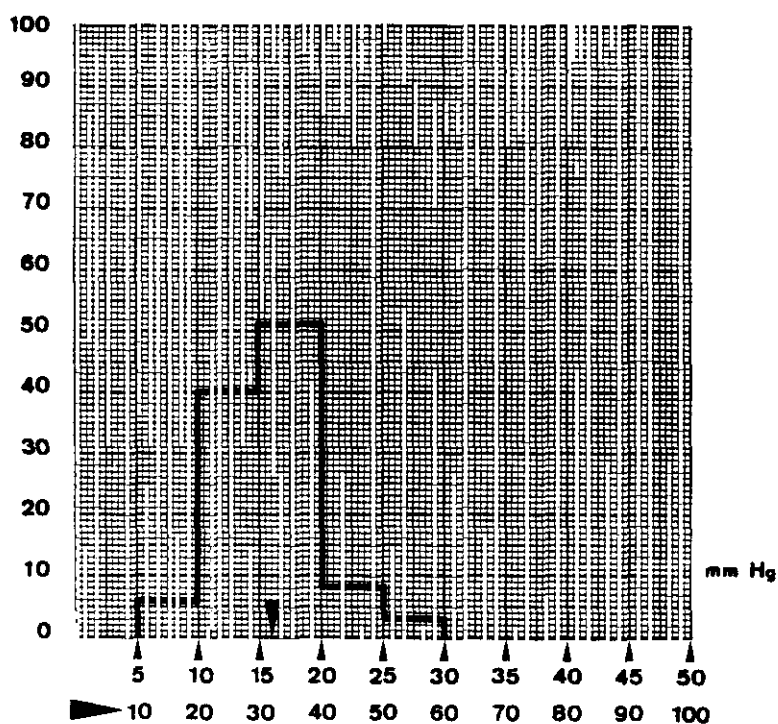








% TIEMPO



## CASO N°31.- L.A.R.F.

Varón 11 años de edad.

### HISTORIA.-

Paciente diagnosticado de Neurofibromatosis. El abuelo paterno, el padre y dos de sus cuatro hermanos afectados por la enfermedad. El padre murió de un tumor cerebral.

Retraso psicomotor leve. Siempre había sido torpe en la marcha. Bajo rendimiento escolar abandonando los estudios en la escuela primaria.

Desde hace unas semanas nota mayor dificultad en la marcha y diplopia que se agraban en los últimos diez días. Refiere episodios de sensación de inestabilidad de unos segundos de duración durante la marcha. También desde hace unos días lateraliza el cuello hacia la derecha y aparecen, además, cefaleas de moderada intensidad.

### EXPLORACION.-

Paciente alerta. No megacefalia. Nistagmo horizontal de predominio izquierdo. Oculomotores normales. Marcha ligeramente atáxica con aumento de la base de sustentación. Romberg positivo con caída hacia la derecha. Dismetría dedo-nariz bilateral. Temblor de intención en ambos miembros superiores. Edema de papila bilateral.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo.- Silla turca agrandada con verticalización de la pared anterior. TAC (figs. fila superior).- Hidrocefalia triventricular (+++) con IV normal. Importante dilatación infundibular del III ventrículo que se introduce en la silla turca. Dilatación también del receso suprapineal del II. Desaparición de surcos y cisternas.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Presión lumbar: 22 mmHg de media. Presión ventricular 23 mmHg de media. Tras interconexión ventrículo-lumbar la presión desciende a 13-15 mmHg. La infusión de 2 ml/min. eleva la presión que llega a estabilizarse, siendo el cálculo de la resistencia de 220 mmH<sub>2</sub>O/ml/min., es decir ligeramente por encima de lo normal.

### INTERVENCION.-

Se practicó en primera instancia derivación ventrículo-peritoneal (Abril 83) mejorando la sintomatología del paciente y desapareciendo sus cefaleas.

### EVOLUCION.-

En la TAC de control (figs. fila inferior) se evidencia disminución del tamaño ventricular.

En los siguientes meses sufre múltiples malfunciones valvulares por lo que en uno de los ingresos estando el paciente estuporoso se decide practicar ventriculostomía percutánea con estereotaxia (octubre 84) dejándose la derivación ventrículo-peritoneal puesta. Mejora y en los TAC de control sucesivos se demuestran cambios del tamaño ventricular, se observan los ventrículos a veces grandes y otras veces colapsados y la familia refiere que tiene periodos de tendencia al sueño (antes de practicada la ventriculostomía entraba en coma en cuanto ocurría malfunción valvular y dilatación ventricular). Estos episodios motivaron dos ingresos en los que el paciente estaba subreactivo con ventriculomegalia los cuales se resolvieron espontáneamente en 48 horas. A partir de finales del año 85 el paciente está clínicamente curado y hace vida normal hasta el año 89 en que vuelve a ingresar.

Encontrándose previamente bien en mayo del 89 ingresa por urgencias en coma demostrándose dilatación ventricular en el TAC de urgencias. Obviamente no funcionaban ni la ventriculostomía ni la válvula y se decide hacer una revisión de esta cuyo reservorio no se rellenaba una vez deprimido. En la cirugía se encuentra cateter ventricular obstruido. Mejoría inmediata después de cambiar este cateter.

Nuevamente se produce una malfunción de iguales características pasados 15-20 días del alta pero esta vez el paciente no mejoró con la revisión ni con el cambio completo del sistema valvular.

Al no obtenerse mejoría completa se decide practicar ventriculostomía supraóptica (21-5-89) sacando previamente el cateter peritoneal de la válvula, que drena bien, a una bolsa esteril. La evolución es buena y después de unos días tolera la ligadura de la válvula lo que permite, por fin, retirarla completamente . El paciente queda asintomático.

La TAC de control muestra higroma subdural fronto-parietal derecho con efecto masa sobre el ventrículo ipsilateral que se toleraba bien y no precisó cirugía.

El 18-6-89 de nuevo ingresa por urgencias en coma con una gran dilatación ventricular en el TAC por lo que es necesario implantar de nuevo derivación ventrículo-peritoneal.

Nueva malfunción en octubre del 89. Comienza con molestias abdominales, estreñimiento y posteriormente deterioro de conciencia y coma. Se practicó ecografía abdominal que demostró un pseudoquiste. Se exteriorizó cateter distal con lo que el paciente mejora de inmediato y posteriormente se implanta en la aurícula. Se va de alta asintomático con derivación ventrículo-atrial (octubre del 89).

Continua bien en el 91.





## CASO N°32.- J.A.R.C.

Varón de 19 años.

### HISTORIA.-

Veinte días antes de su ingreso comienza con cefalea fronto-occipital, pulsátil, lancinante, continua, de predominio nocturno acompañada de tinnitus bilaterales y náuseas; ocasionalmente vómitos. A raíz de un traumatismo craneal banal esta sintomatología aumenta en intensidad.

Episodios recortados de visión borrosa y mareos. Episodios de afasia nominal. Se encuentra apático y triste.

### EXPLORACION.-

Hemihipotrofia facial izquierda. Discreta megacefalia (58 cm.).

Estasis papilar bilateral.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

EEG.- Normal.

Rx cráneo.- Erosión del dorso sellar.

Arteriografía.- Signos de dilatación ventricular.

Neumoencefalografía (figs. A, B y C).- Estenosis tercio superior del acueducto. Se hizo con catéter ventricular colocado. El aire alcanza muy bien los surcos de la convexidad y la cisterna de Silvio.

TAC (figs. D, E y G).- Hidrocefalia triventricular (++). Hipodensidad periventricular. Desaparición de surcos y cisternas. Dilatación infundibular del receso supraquiasmático.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 32 mmHg; presión máxima 68 mmHg; presión media 46 mmHg. No se practica test de infusión con estas presiones. Los valores de complianza ventricular y lumbar estimados con la técnica de infusión de bolo fueron 0,13 y 0,37 respectivamente.

### INTERVENCION.-

Ventriculostomía supraóptica el 29-11-77.

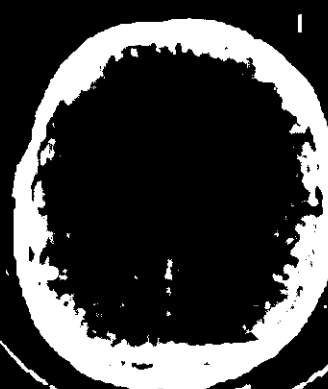
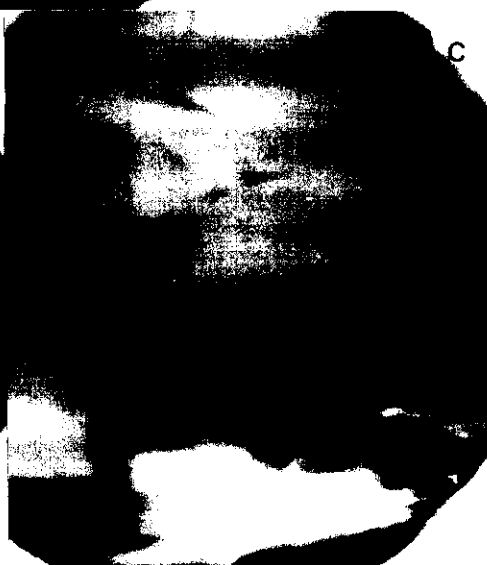
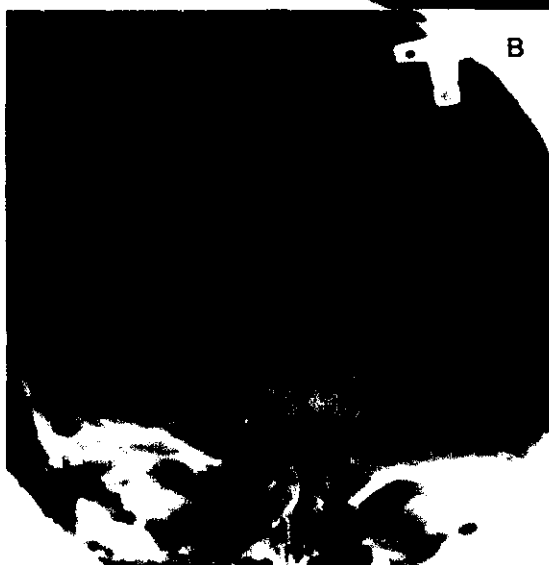
### EVOLUCION.-

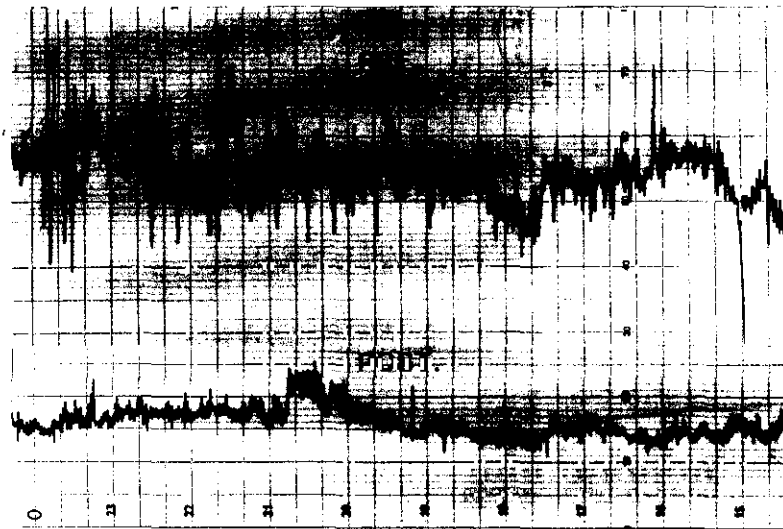
Mejoría clínica inmediata tras la ventriculostomía. En el postoperatorio la presión ventricular se normalizó de manera rápida.

Última revisión en el año 82. Hace vida normal. No clínica. En el TAC de control se evidencia disminución discreta del tamaño ventricular pero aparecen surcos de la convexidad y cisternas de la base (figs. F, H e I).

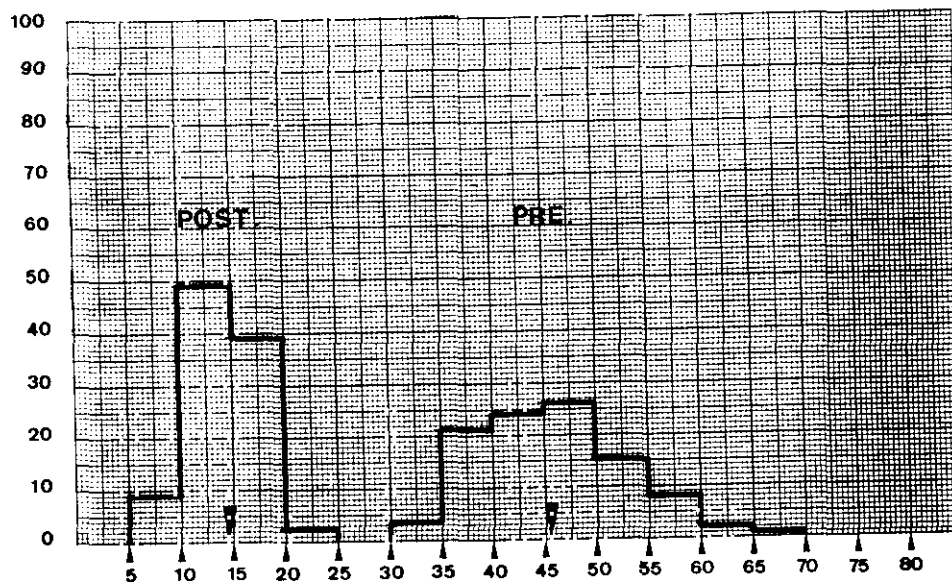
Test de infusión por vía lumbar: resistencia 70 mmH<sub>2</sub>O/ml/min.

Caso muy ilustrativo de hidrocefalia hipertensiva por estenosis de acueducto que va bien con ventriculostomía.





% TIEMPO





**CASO N°33.- R.S.Q.**

Varón de 39 años de edad.

**HISTORIA.-**

Hipertenso desde hace 10 años tratado.

Hace 14 años trauma craneal con disminución de conciencia de 5 horas de duración.

Desde hace tres años dificultad progresiva para la marcha. Anda como si arrastrara las piernas, más la izquierda. Urgencia urinaria desde hace 4-5 años. Cefaleas ocasionales desde hace 2 años de tipo opresivo.

Según la familia "se distrae mucho" pero tiene buen rendimiento laboral.

**EXPLORACION.-**

Desinhibido, moria. Ningun deficit cortical.

Estasis papilar bilateral. No Parinaud.

Marcha prácticamente normal. Discreta hiperreflexia global.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- No megacefalia. Erosión de clinoides posteriores y verticalización de la pared anterior de la silla. No impresiones digitiformes. TAC (fig. A).- Hidrocefalia triventricular (+++). Hipodensidad periventricular. Desaparición de surcos y cisternas.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 16 mmHg; presión máxima 60 mmHg; presión media 28 mmHg. Se practica interconexión ventrículo-lumbar sin que ocurra descenso de la presión media. La infusión de 2 ml/min. eleva la presión continuamente no alcanzandose meseta. El resultado no apoya la indicación de operación derivativa interna.

**INTERVENCION.-**

Ventriculostomía supraóptica. 23-II-84. En la cirugía se encuentra una muy intensa reacción aracnoidea con bridas multiples frontales basales y laterales a nivel quiasmático, a nivel silviano, etc. que hacen sospechar que la ventriculostomía no va a funcionar.

**EVOLUCION.-**

El paciente sigue con cefaleas y las presiones registradas que en principio bajan pronto, así como el tamaño ventricular (fig. B), son del mismo rango de las preoperatorias.

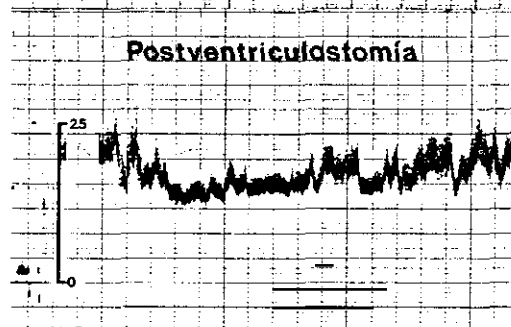
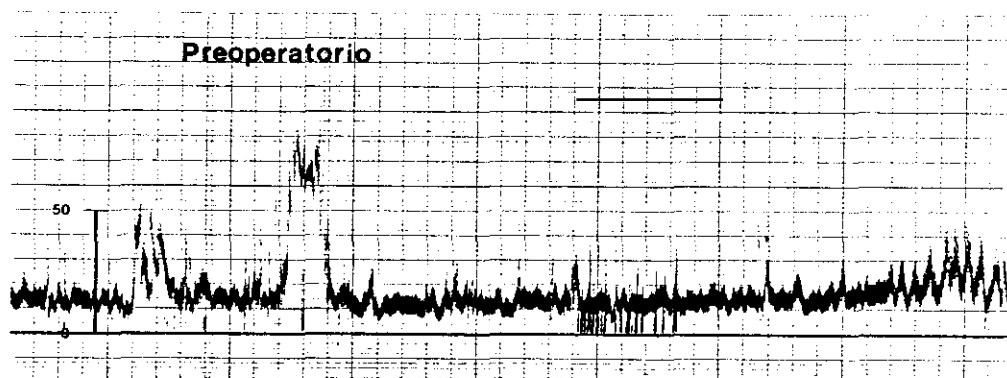
El 8-III-84 se implanta derivación ventrículo-peritoneal de presión media.

La evolución posterior es buena y en los TAC de control (fig. C) se aprecia disminución del tamaño ventricular así como un higroma parietal izquierdo que no precisó tratamiento quirúrgico y que desapareció en controles posteriores.

Ultima revisión en mayo del 88. Clínica y TAC bien.

En este caso el antecedente traumático y los resultados del test balanceado no apoyaban la práctica de la ventriculostomía y esta no funcionó.





## CASO Nº34.- J.M.S.M.

Varón de 26 años de edad.

### HISTORIA.-

A los 11 meses de edad, tras un cuadro de deshidratación, la familia observa un incremento anormal del tamaño cefálico sobre todo en el diametro A-P. Desarrollo psicomotor normal con excelente rendimiento escolar. Hace 11 años ingreso en otro hospital por un cuadro de posible meningitis. No bajo el rendimiento escolar. Hace seis años comienza a notar episodios de malestar epigástrico acompañados por "sensación de que se le ponen los dientes largos", secreción salival y a continuación cefalea frontal opresiva. En el primero de ellos sufre pérdida de conciencia sin relajación de esfínteres. Las cefaleas se han hecho cada vez más frecuentes.

Acude a urgencias por un episodio como los descritos con pérdida de conciencia.

No ha bajado rendimiento laboral.

### EXPLORACION.-

Aumento de perímetro cefálico: 61 cm.

Exoftalmos bilateral. Fondo de ojo normal. Resto de exploración normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. A).- Megacefalia. Silla turca agrandada con erosión de clinoides y verticalización de la pared anterior del suelo.

Ventriculografía isotópica (fig. B).- Patológica: el isótopo permanece en los ventrículos durante más de 42 horas sin aclararse.

TAC (figs. C y D).- Hidrocefalia ventricular (+++). Desaparición de surcos y cisternas. No hipodensidad periventricular. Enorme receso supraquiasmático que se mete en región sellar.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 7 mmHg; presión máxima 42 mmHg; presión media 17,5 mmHg. Pulso amplio. Alguna onda "plateau". Ondas "B" profusas. Test de infusión ventricular en sierra. Se practica interconexión ventrículo-lumbar observándose un ligero descenso de la presión del LCR. La infusión de 1,6 ml/min. a través del sistema de interconexión no fue seguido de meseta por lo que fue necesario suspender la infusión. Este resultado no apoyaba la práctica de derivación interna.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-peritoneal (28-6-83).

### EVOLUCION.-

Buena evolución desapareciendo la clínica.

En la TAC de control postquirúrgica se aprecia notable disminución del tamaño ventricular y la aparición de los surcos de la convexidad y de las cisternas de la base (fig. E).

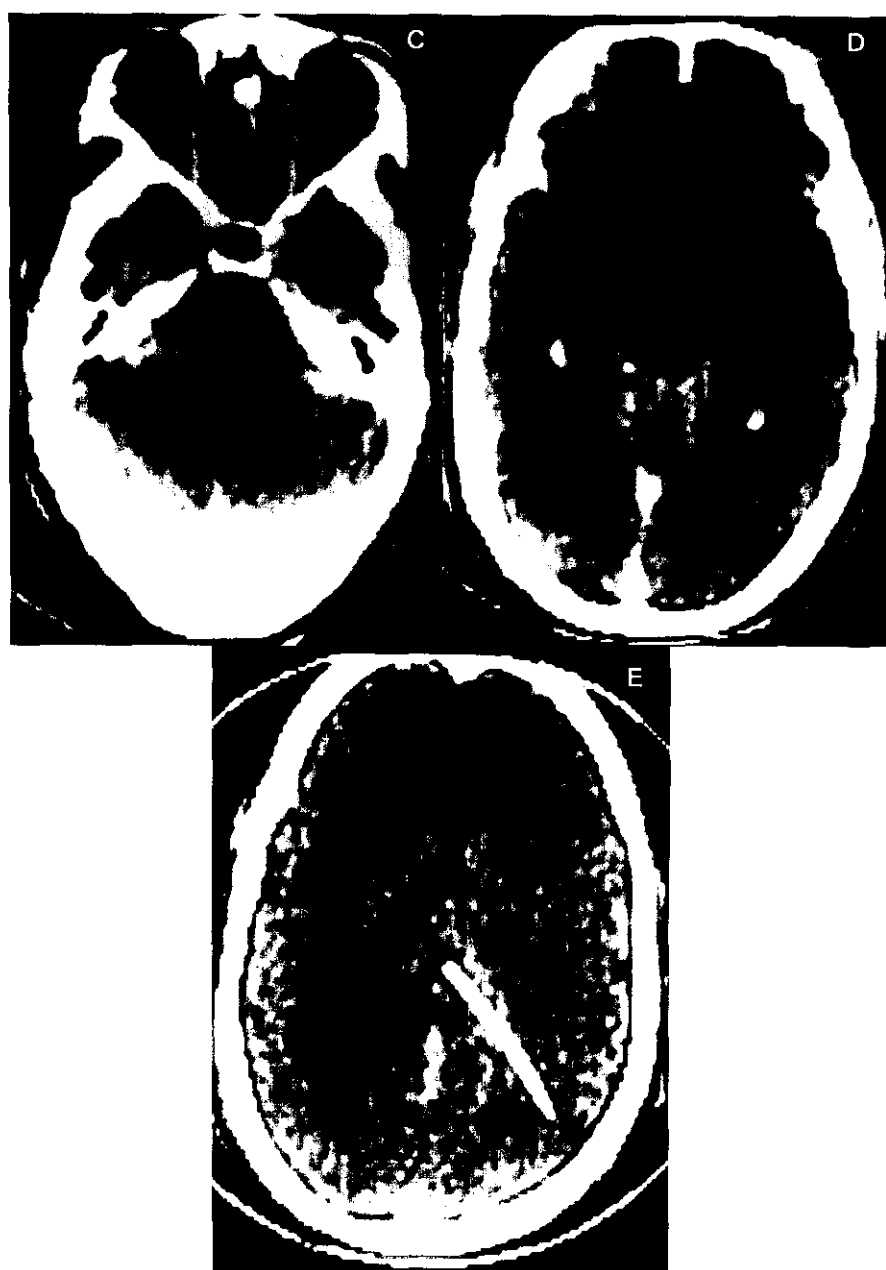
En octubre del mismo año se evidencia hematoma subdural fronto-parietal izquierdo con desplazamiento de la línea media que desaparece en controles posteriores sin necesidad de cirugía.

En los controles de años siguientes se aprecian notables variaciones del tamaño ventricular pero siempre permanece clínicamente bien.

No ha precisado desde entonces ninguna revisión valvular.

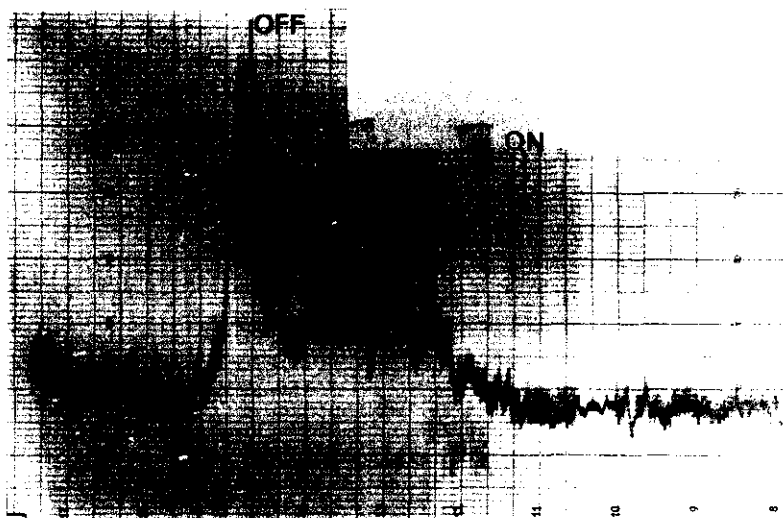
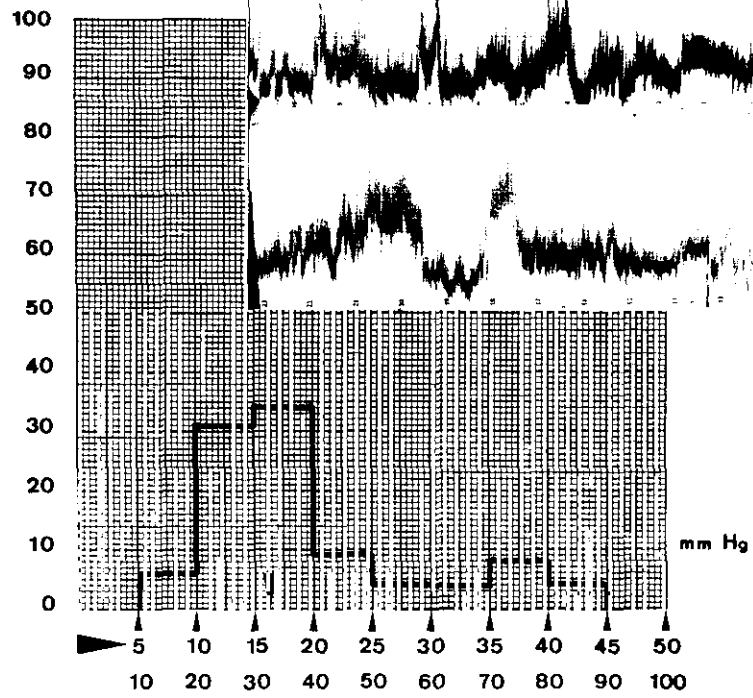
Última revisión en el año 89. Esta perfecto. Vida normal. Rendimiento normal en el trabajo.





Registro  
Ventricular

% TIEMPO



Test balanceado y Magnæs.

**CASO Nº35.- V.T.R.**

Mujer de 53 años.

**HISTORIA.-**

Antecedente de tuberculosis pulmonar hace 27 años. Está sin manifestaciones relacionadas con esta enfermedad hasta hace un año en que sufre una reactivación con baciloscopia positiva por la que sigue tratamiento.

Desde su juventud sufre episodios de cefalea referida a hemicraneos y región periorbitaria derecha que aparecen con frecuencia de una vez por semana, se acompañan de náuseas, intensa fotofobia y sonorofobia y ceden con ergotamínicos. Refiere además episodios de taquicardia acompañados de sensación de mareo e inestabilidad de unos minutos de duración.

Desde hacía dos meses tras mínimo esfuerzo físico (risa, defecación, etc.) presenta crisis de cefalea intensísima que le obligan a sujetarse la cabeza durante algunos minutos tras de los cuales queda asintomática. Últimamente estos episodios se desencadenan también con cambios posturales y se han hecho más frecuentes acompañándose de vómitos incoercibles.

Desde la aparición de estos episodios ha notado inestabilidad en la marcha con tendencia a desviarse hacia la derecha. Tinnitus e hipoacusia de oído derecho.

**EXPLORACION.-**

Estado mental y funciones corticales normales.

Fondo de ojo normal. Nistagmus en la mirada lateral más evidente hacia el lado derecho con mínimo componente rotatorio. Reflejo corneal derecho disminuido. Resto de pares craneales normales. Discreta ataxia de la marcha con tendencia a caer hacia la derecha. Imposible la marcha en tandem.

Resto de la exploración normal.

**EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-**

Rx cráneo.- Normal.

TAC simple y con contraste.- Hidrocefalia triventricular.

Gammagrafía cerebral.- Normal.

Ventriculografía con contraste positivo.- El contraste se detiene a nivel del acueducto de Silvio.

No se hizo registro de PIC preoperatorio.

**INTERVENCION.-**

Derivación ventrículo-atrial (26-11-79).

**EVOLUCION.-**

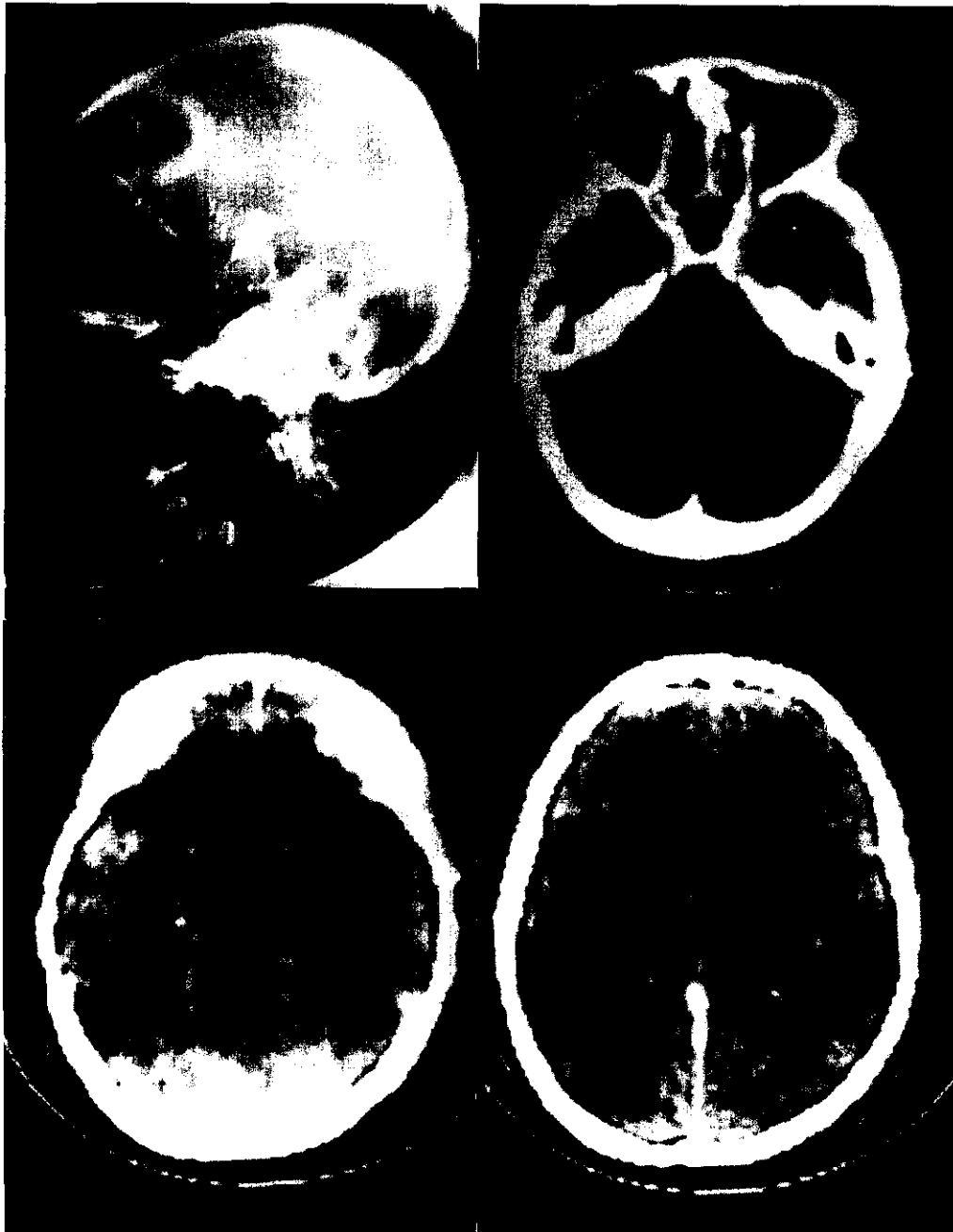
Mejora su sintomatología después de la derivación remitiendo las crisis de cefalalgia persistiendo dolores de cabeza de menor intensidad de características migrañosas. La exploración neurológica se normalizó.

En el año 81 sufre dos episodios de fiebre y meningismo con pleocitosis moderada en el líquido a expensas de polimorfonucleares que cedieron con tratamiento antibiótico sin cambiar la derivación.

Otro episodio de meningitis en el año 88 que remitió con tratamiento.

Los TAC de control mostraron un correcto funcionamiento valvular.





## CASO Nº36.- A.V.C.

Varón de 11 años de edad.

### HISTORIA.-

Sin antecedentes de interés 3 meses antes de su ingreso comienza a presentar cefaleas intensas de localización frontal, presentación predominantemente nocturna y acompañadas de náuseas.

### EXPLORACION.-

Cráneo normocéfalo.

Psiquismo normal. Fondo de ojo: Estasis papilar bilateral. Mac Even positivo. Discreta ataxia de la marcha con desviación a la izquierda. Dismetría de predominio izquierdo y disdiadococinesia izquierda.

Resto de la exploración normal.

### EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS.-

Rx cráneo (fig. A).- Megacefalia. Diástasis de suturas. Erosión del dorso sellar. Aumento de impresiones digitiformes.

Angiografía carotida izquierda.- Signos de dilatación ventricular.

Neumoencefalografía (fig. C).- Cisterna magna de tamaño normal. IV ventrículo de tamaño y posición normal. El aire no pasa al III ventrículo. Si se replecionan las cisternas de la convexidad y la pericallosa.

Ventriculografía (fig. B).- Se hace a continuación de la neumoencefalografía. Gran dilatación del sistema ventricular supratentorial y estenosis del acueducto.

Estudio preoperatorio de la dinámica del LCR.- Registro de presión ventricular: presión mínima 22 mmHg; presión máxima 45 mmHg; presión media 28 mmHg. Pulso de 8 mmHg. Test de infusión que se ha de suspender casi al inicio por subida continua de la presión.

### INTERVENCION.-

Derivación ventrículo-atrial de Hakim 95-125 (febrero 76)

### EVOLUCION.-

Discreta mejoría clínica durante tres meses después de los cuales ingresa de urgencias en coma, con Parinaud e hipotonía generalizada. Se revisó el cateter ventricular (30-4-76) que no parecía obstruido y el paciente mejoró pero vuelve a empeorar a las pocas semanas obligando a una nueva revisión (25-5-76) a pesar de la cual no hay mejoría por lo que se decide cambiar por completo el sistema por otro de menor presión (60-80). No existe tampoco mejoría persistiendo bajo nivel de conciencia, Parinaud y además aparece una hipertonia generalizada con hiperreflexia. La presión media intraventricular era de 10-12 mmHg y a pesar del correcto funcionamiento de la válvula persiste esta situación. La TAC muestra dilatación triventricular.

Se decide entonces practicar una ventriculostomía supraóptica (30-6-76) con lo que mejora espectacularmente recuperando la conciencia y pudiendo ser dado de alta clínicamente normal únicamente con un discreto temblor de intención en la mano izquierda y cierta bradipsiquia.

Estudio postoperatorio de la dinámica del LCR.- Presión basal normal. Test de infusión normal con una resistencia a la circulación del LCR muy disminuida 63 mmH<sub>2</sub>O/ml/min. (fig. 3B). Complianza intracraneal con técnica de infusión de bolo 1,75 (fig. 3A)

Este es un caso de EA hipertensiva que mejoró con ventriculostomía después de haber tenido válvula aunque esta posiblemente no funcionara muy bien.

Revisión cuando tenía 19 años encontrándose clinicamente bien y haciendo vida normal (estaba haciendo el Servicio Militar).

1

